

Les CIA



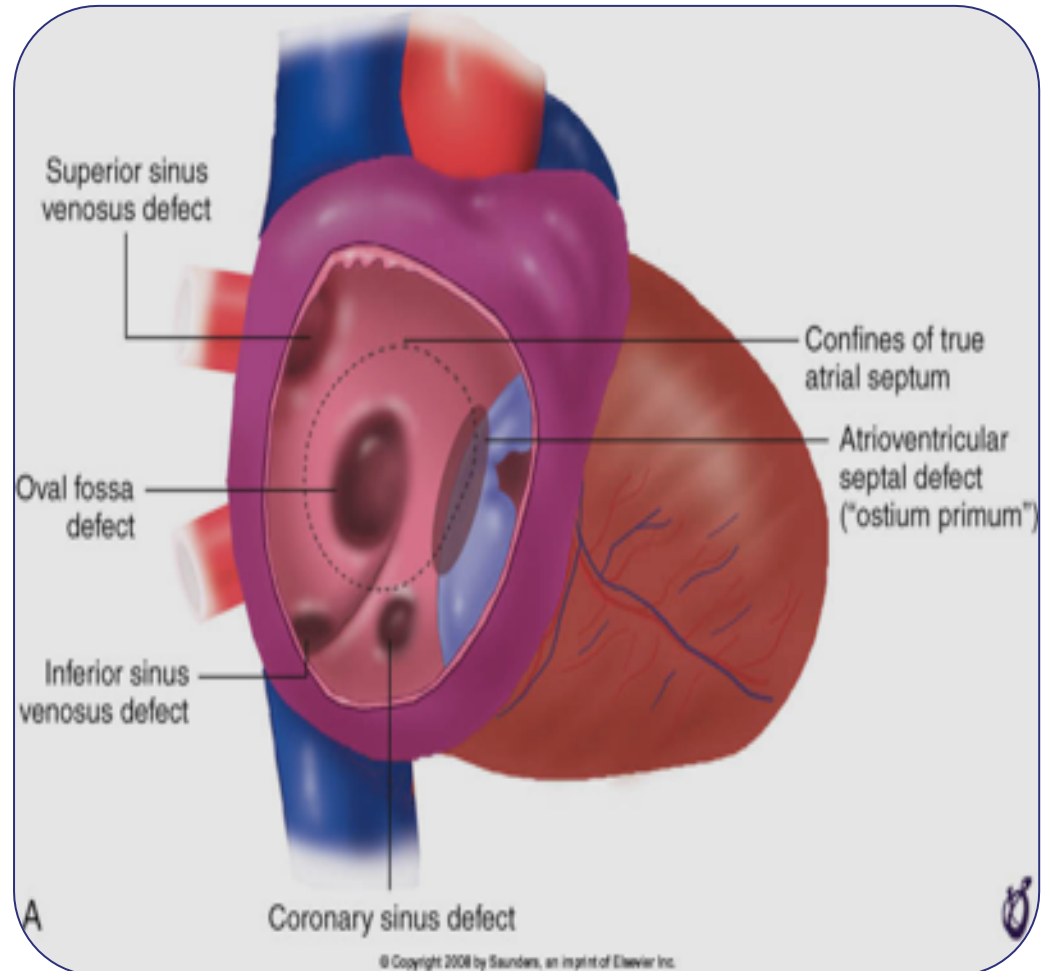
*Julie THOMAS
CHU Bordeaux*

Introduction

- **Les communications inter-auriculaires (CIA) sont une pathologie fréquente**
 - 1 enfant sur 1500 naissances
 - 2^e ou 3^e cardiopathie congénitale la + fréquente (10% des MCC)
 - 50% des autres cardiopathies congénitales ont en plus une CIA
 - Diagnostic fréquent à l'âge adulte.

Types anatomiques

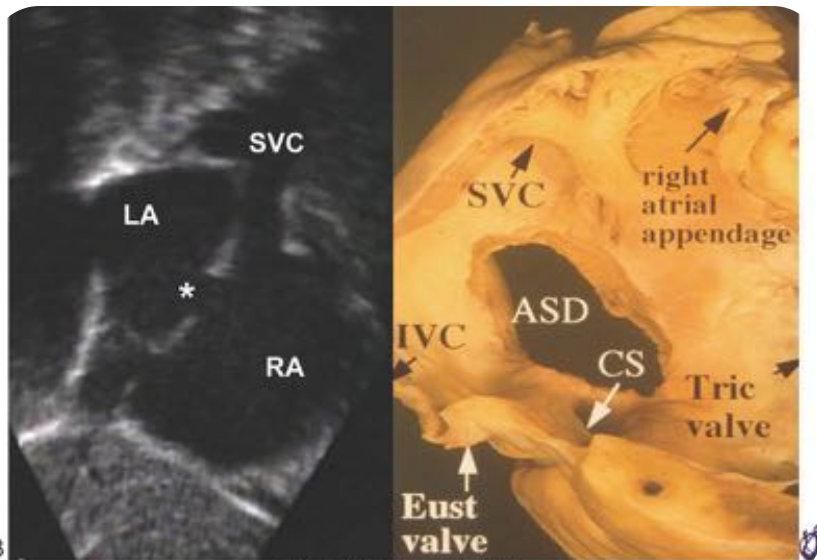
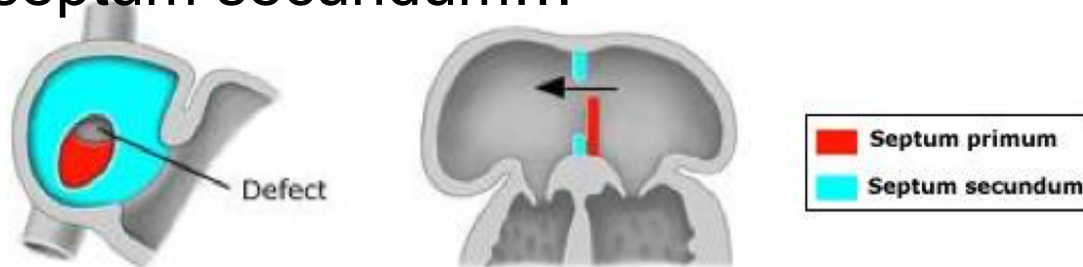
- CIA ostium primum (15%):
 - au niveau de la croix du cœur
 - groupe des canaux atrio-ventriculaires (anomalies des bourgeons endocardiques)
- les CIA ostium secundum (80%) localisées dans la région de la fosse ovale
 - Défect su septum primum
- les CIA sinus venosus (5%),
 - à l'abouchement de la veine cave inférieure ou de la veine cave supérieure dans l'OD
 - Groupe des anomalies du retour veineux pulmonaire partiel
- CIA sinus coronaire (rare)



CIA type secundum : région de la fossa ovalis

- Résorption excessive septum primum ou croissance déficiente septum secundum...

Secundum ASD



CIA secundum 70-75% des CIA
Prolapsus mitral associé : 70%
Moins de 10% associé retour veineux pulmonaire anormal.
CIA et sténose mitral RAA = complexe de Lutembacher

Génétique-CIA

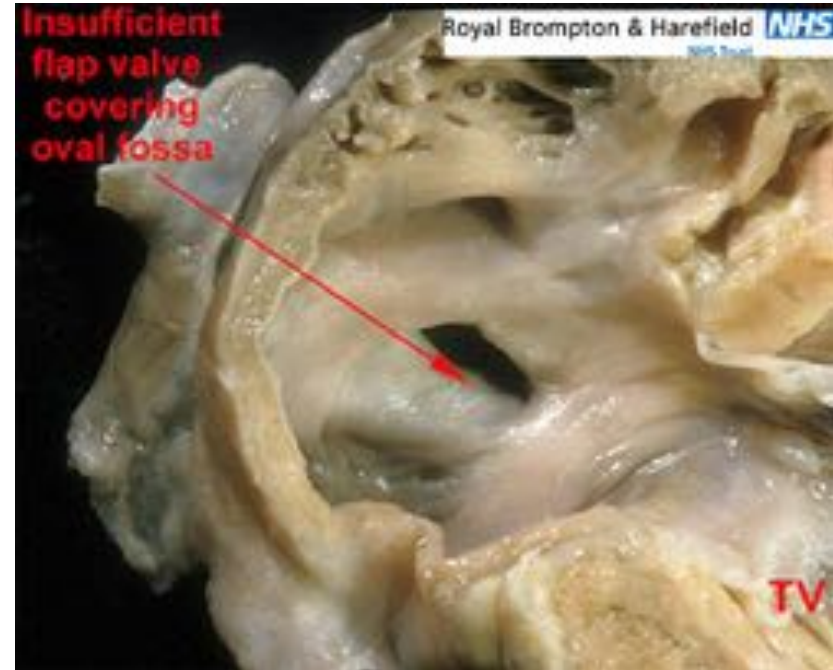
- Holt-Oram : AD 0.95/100,000 NV
CIA 2. BAVc
Déformation MS (hypo.-absence radius)
TBX5. 40-80% par nouvelles mutations



- Ellis Van Creveld : AR. Dysplasie squelettique.
(membres et côtes courts, polydactylie postaxiale),
dysplasie ongles et dents, oreillette commune.
- NKX2-5 : AD pénétrance élevée. CIA familiale avec BAV
progressif. Pas d'aN squelettique.
- Autres : Noonan, GATA4, MYH6...

Histoire Naturelle CIA type 2

- Fermeture spontanée ~50%
 - Rarement après 4 ans d'âge
si défaut > 8mm
- Insuffisance cardiaque
 - Rarement dans enfance surtout
après 40 ans.
- HTAP:
 - ~ 10% des femmes avec large CIA
âgée de plus de 30 ans.
- Arythmie cardiaque fréquente à
l'âge adulte
- AVC: très rare, embolie paradoxale



Evolution – CIA secundum

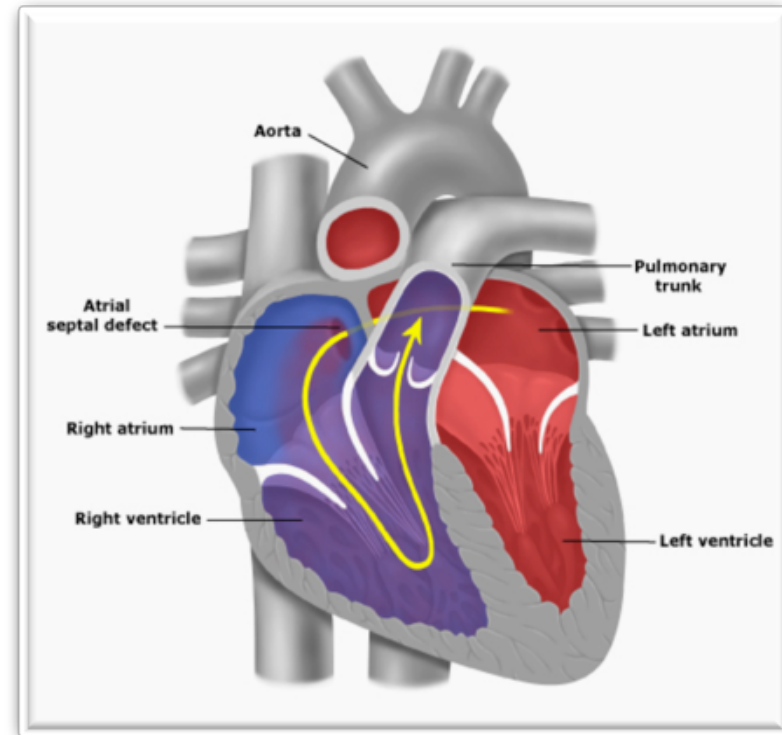
- Petit à modéré : fermeture spontanée ou rétrécissement possibles
 - 101 CIA dx <3mois.

Diamètre CIA (mm)	Nombre de patients	Proportion de fermeture spontanée (suivi m 417 jrs)	
<3	32	100 %	
3-5	45	87%	} Revoir à 12-15 mois
5-8	20	80%	
>8	4	0%	

- TIMING
- Suivi qq années (3-5a) ; si pas fermeture (>5mm) : Intervention
- Large(>8mm) ou cliniquement/hémodynamiquement significatif
 - Intervention
- Prévention arythmie – maladie vasculaire pulmonaire

CIA-physiopathologie

- Déterminants du shunt auriculaire
 - Shunt GD:
 - $POG < POD$
 - compliance $VD > VG$ (Si $POG = POD$)
 - Shunt DG si $POD > POG$
 - Petit shunt DG possible pdt cycle respiratoire
- Surcharge volumétrique des cavités droites :
 - dilatation OD,
 - Dilatation VD et hypertrophie VD
 - Fuite tricuspide
 - Dilatation PA, HTAP



CIA- physiopathologie

- Situation classique:
compliance VD > compliance VG
↓
shunt auriculaire GD
↓
surcharge volumétrique droite
(dilatation cavités droites)
Hyperdébit pulmonaire
↓
à terme:
« gros hiles ».... HTAP ???
« Gros cœur » trouble du rythme
(TSV)

- Autres cas
POD > POG
compliance VD < compliance VG
(sténose pulm, HTAP...)
anomalie valve tricuspide
↓
diminution shunt GD
voire inversion en shunt DG
↓
Cyanose

Présentation clinique

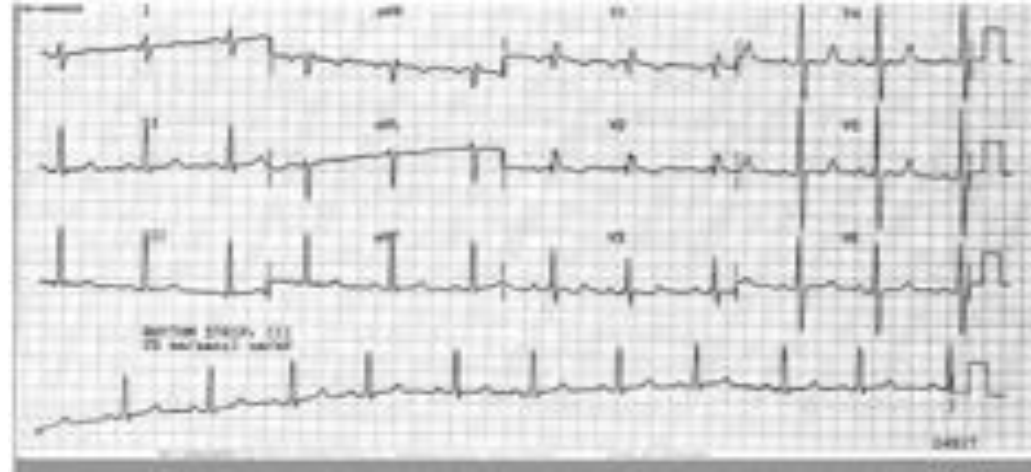
- Patients souvent asymptomatiques jusqu' à l' âge adulte.
- Les symptômes
 - une réduction des capacités fonctionnelles,
 - une dyspnée ou
 - des palpitations révélant une tachycardie supra ventriculaire ¹;
 - plus rarement sont observées des infections pulmonaires ou une défaillance cardiaque droite.
- La pression artérielle pulmonaire (PAP) est initialement normale mais augmente avec la durée d' évolution. L' HTAP est rare (5% des cas).
- La cyanose ou une embolie paradoxale peuvent compliquer une CIA shuntant D-G.

Savoir reconnaître CIA secundum

- L' auscultation typique
 - un dédoublement fixe du B2 et
 - un souffle systolique au foyer pulmonaire
- rechercher à l' examen des signes
 - d' insuffisance cardiaque droite et/ou
 - d' HTAP.
 - Arythmie

Savoir reconnaître CIA secundum

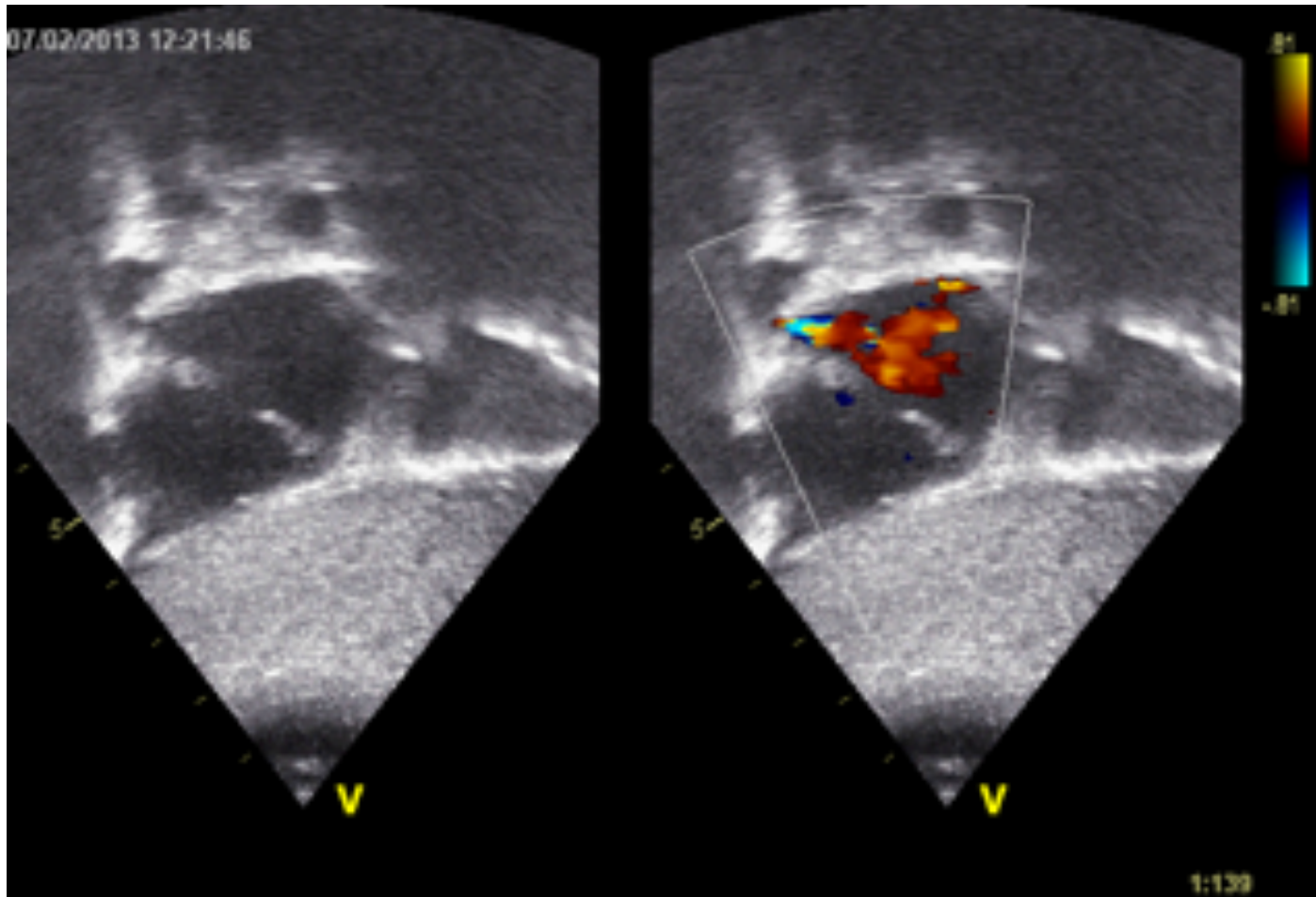
- ECG:
 - signes de surcharge droite (déviaton axiale droite, bloc de branche droit complet)
 - dépister les arythmies à l' étage atrial.



- RP:
 - cardiomégalie aux dépends du VD
 - Dilatation AP
 - hyper vascularisation pulmonaire.



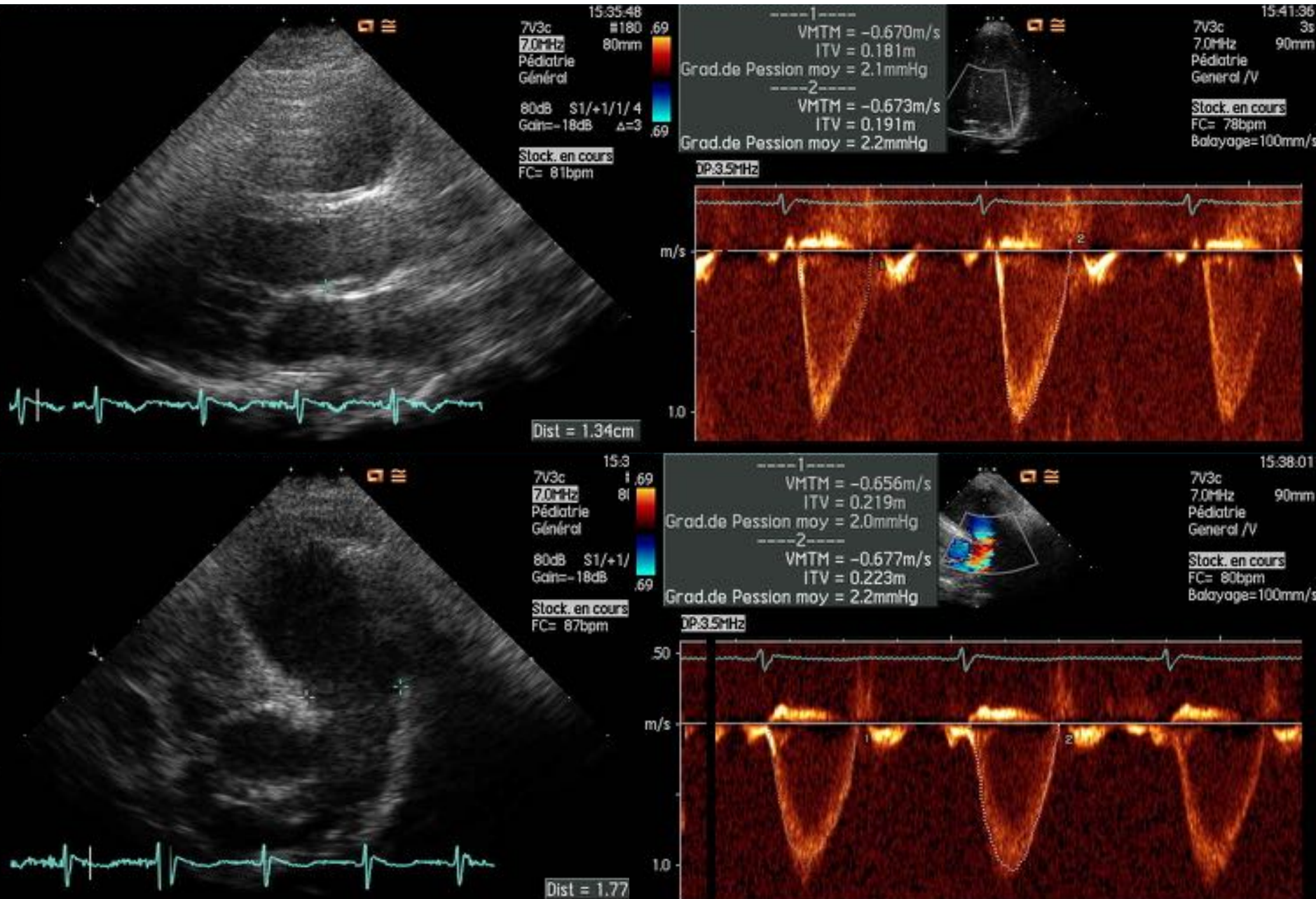
Bilan ETT: sous-costale+++



Bilan diagnostic: ETT

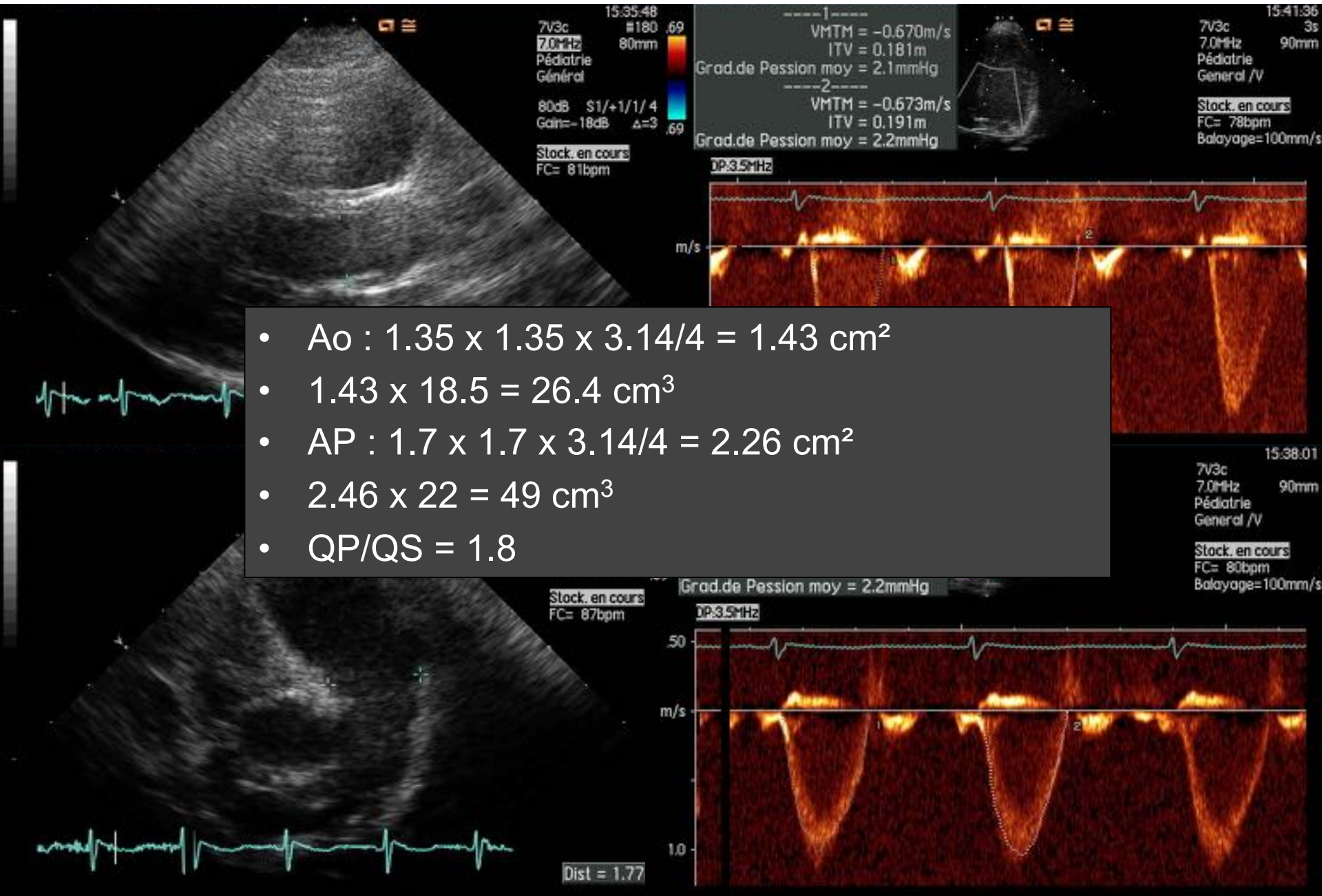
- Examen clé.
- Fait le diagnostic du type et de la taille de la CIA, le nombre de défaut
- Le diamètre du défaut
- Le retentissement : dilatation des cavités droites, évaluation des pressions pulmonaires, du Qp/Qs
- Recherche les lésions associées
- Évalue les possibilités thérapeutiques, notamment de fermeture percutanée.
- L' échographie trans oesophagienne peut compléter cet examen, notamment pour mettre en évidence des CIA sinus venosus.

Calcul du QP/QS



Calcul du QP/QS

- $Ao : 1.35 \times 1.35 \times 3.14/4 = 1.43 \text{ cm}^2$
- $1.43 \times 18.5 = 26.4 \text{ cm}^3$
- $AP : 1.7 \times 1.7 \times 3.14/4 = 2.26 \text{ cm}^2$
- $2.46 \times 22 = 49 \text{ cm}^3$
- $QP/QS = 1.8$



Bilan diagnostique

- *L'IRM et le scanner*
 - évaluation du ventricule droit
 - le retour veineux pulmonaire.
- *Le cathétérisme cardiaque*
 - pratiqué en cas d'HTAP afin de mesurer les résistances vasculaires pulmonaires.

CIA ostium secundum: indications de fermeture

Indications	Classe	Niveau de preuve
Les patients ayant un shunt significatif (signes de dilatation ventriculaire droite) avec des résistances vasculaires pulmonaires $< 5UW$ doivent bénéficier d'une fermeture de CIA qu'ils soient ou non symptomatiques	I	B
Les CIA ostium secundum doivent être fermées par voie percutanée lorsque leurs caractéristiques anatomiques le permettent	I	C
Toutes les CIA, quelque soit leur taille, suspectes d'être à l'origine d'une embolie paradoxale (après élimination des autres causes) doivent être fermées	IIa	C
Les patients ayant des résistances vasculaires pulmonaires $< 2/3$ des résistances systémiques ou une PAP $< 2/3$ de la pression systémique (à l'état basal ou sous vasodilatateurs pulmonaires, préférentiellement le NO) et ayant un shunt G-D avec un rapport Qp/Qs $> 1,5$ peuvent bénéficier d'une fermeture de CIA	IIb	C
La fermeture de CIA est contre indiquée chez les patients présentant un syndrome d'Eisenmenger	III	C

En bref....

- Surcharge diastolique des cavités droites
- QP/QS > 1.5
- Mouvement septal paradoxal
- Pas d' HTAp

ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease – European Heart Journal - 10.1093/eurheartj/ehq249

Types de correction : 1/chirurgie

- faible taux de mortalité (1% des patients sans comorbidité significative)
- bonne évolution à long terme avec une espérance de vie normale, lorsqu' elle est pratiquée précocement (enfance, adolescence) en l' absence d' HTAP ^{1,2}.
- La fermeture chirurgicale peut être associée à une ablation (cryo ou radiofréquence) d' une arythmie atriale (fibrillation atriale, flutter).

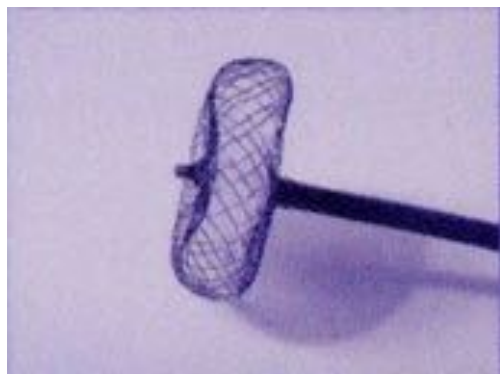
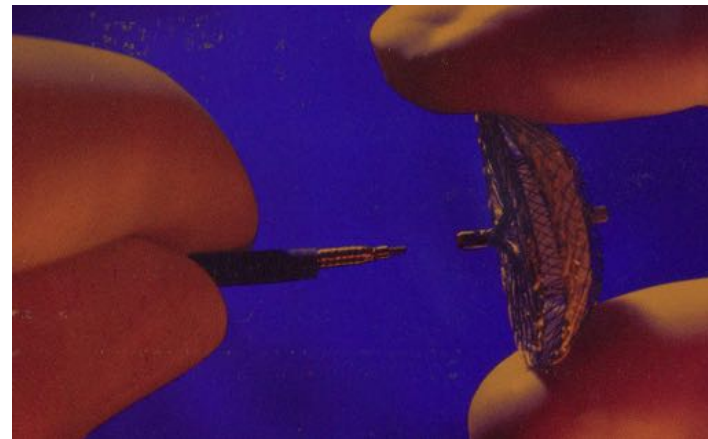
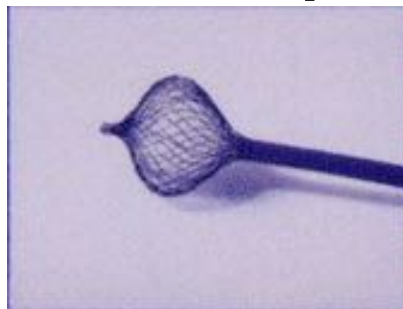
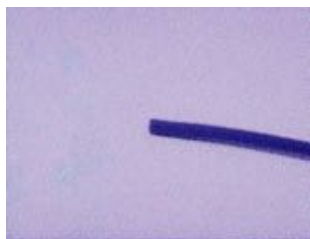
1- Murphy JG et al. N Engl J Med 1990;323:1645 – 1650

2- Roos-Hesselink JW et al. Eur Heart J 2003;24:190 – 197

Types de correction : 2/ cathétérisme

Double Ombrelle de KING (1976)
Occluder de RASHKING (1987)
L' occluder CLAMSHELL De LOCK (1989)
CardioSEAL
Buttoned device (occluder en bouton)
ASD Occlusion Système (ASDOS), Double Parapluie
Angel Wings devise (Dispositif en Ailes d'Ange)
Occluder Monodisque
Prothèse d' Amplatz (1997)

Prothèse d'Amplatz



2/ La fermeture percutanée

- technique de choix pour traiter les CIA ostium secundum lorsque que leur morphologie le permet
- un taux de mortalité < 1% ^{1,2}
- Les troubles du rythme à l' étage atrial pouvant survenir en post-procédure sont le plus souvent transitoires. L' érosion de la paroi atriale ou de l' aorte, ainsi que les accidents thrombo emboliques sont rares ^{3,4}.
- Un traitement anti agrégant est requis pour une durée d' au moins 6 mois (aspirine 100mg au minimum).

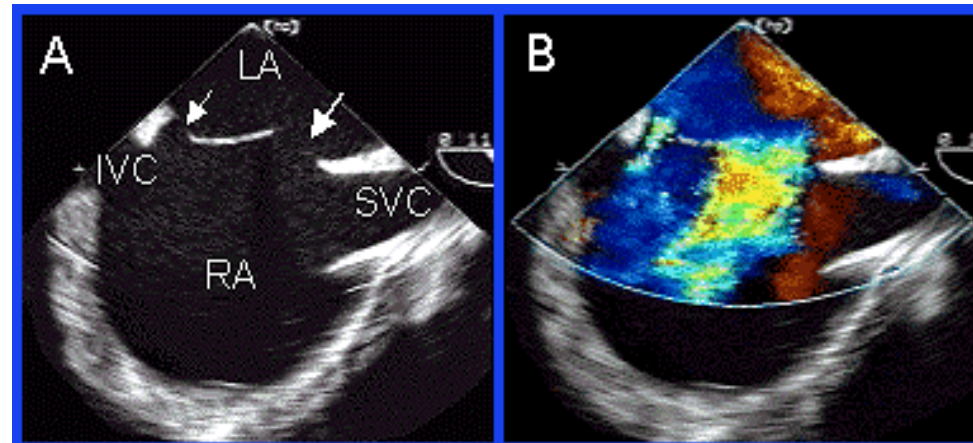
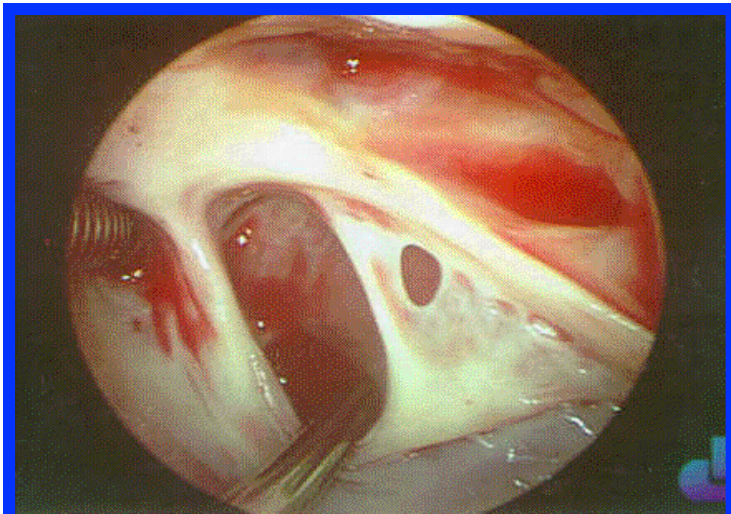
1) Butera G, Am Heart J 2006;151:228 – 234

2) Fischer G, Heart 2003; 89:199 – 204.

3) Amin Z, Catheter Cardiovasc Interv 2004;63:496 – 502.

4) Krumsdorf U, J Am Coll Cardiol 2004;43:302 – 309

- Les défauts sont cependant parfois **complexes**
 - larges CIAs
 - berges insuffisantes
 - anomalies cardiaques associées
 - CIAs multiples

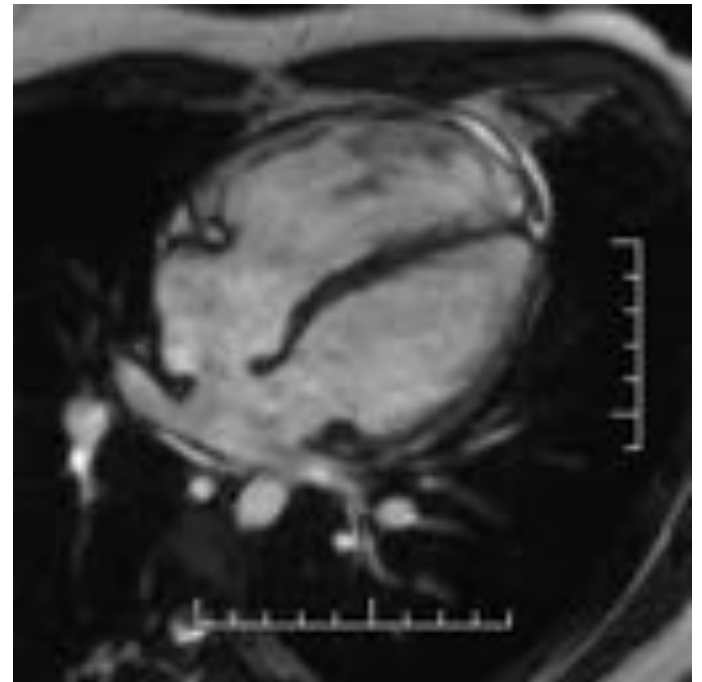


Quelles CIA peut on occlure par voie percutanée ?

Sélection des patients - ETT - 3D - IRM

Déroulement d'une procédure classique

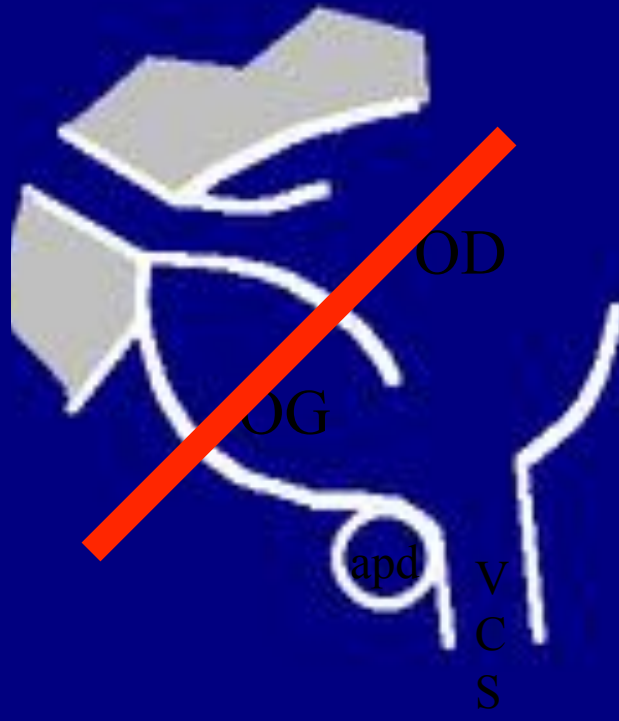
- **Mesure des berges autour de la CIA par ETO per procédure.**
- **Mesure du diamètre étiré.**



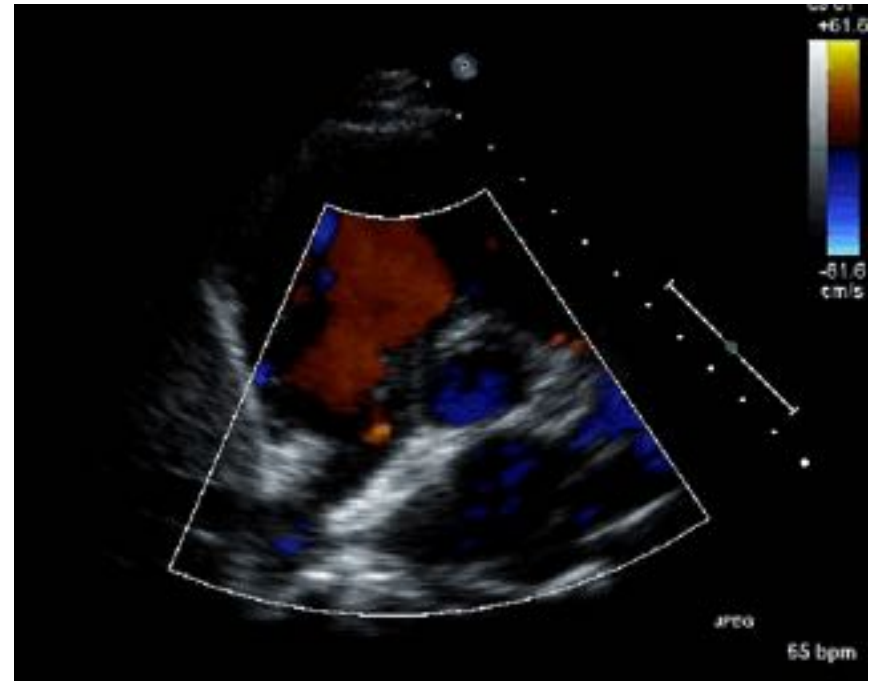
Ostium secundum



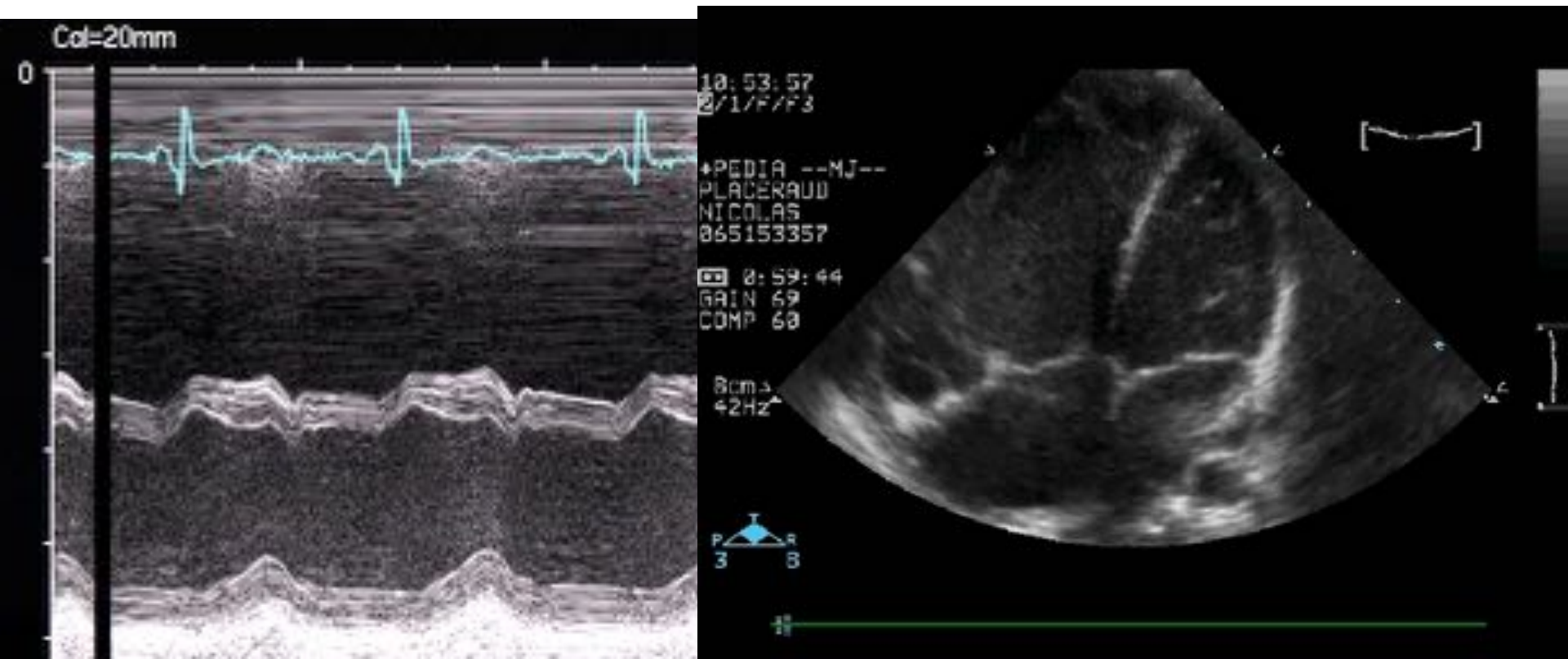
Sinus venosus



Contrôle post KT

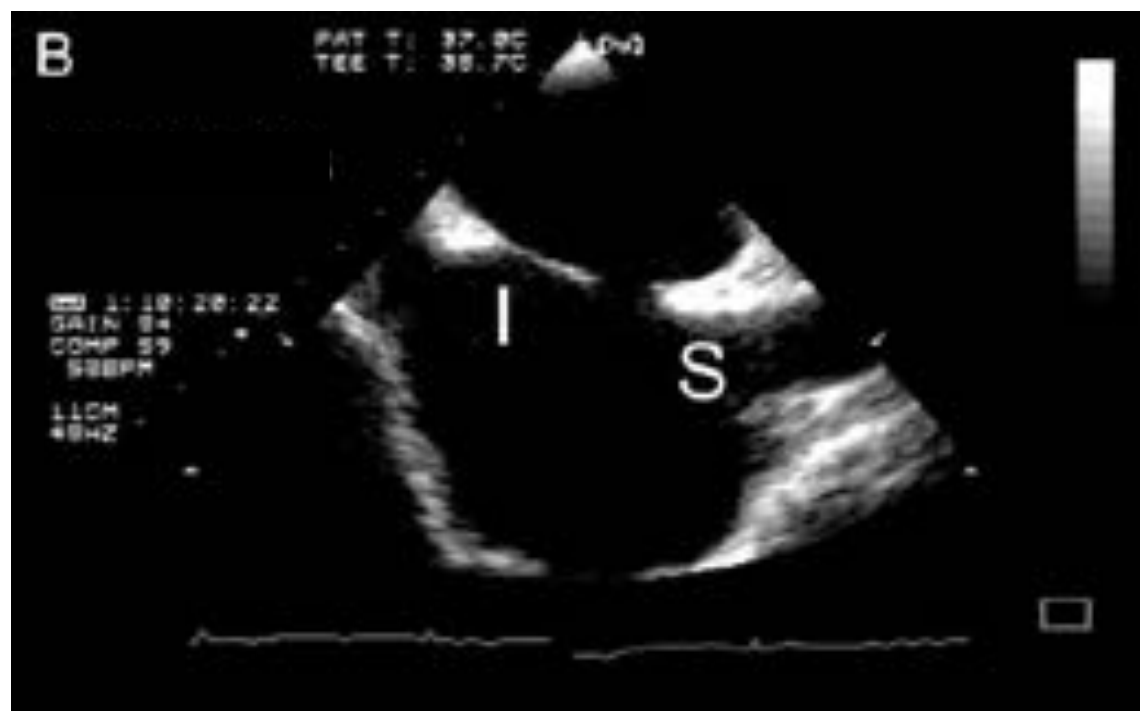


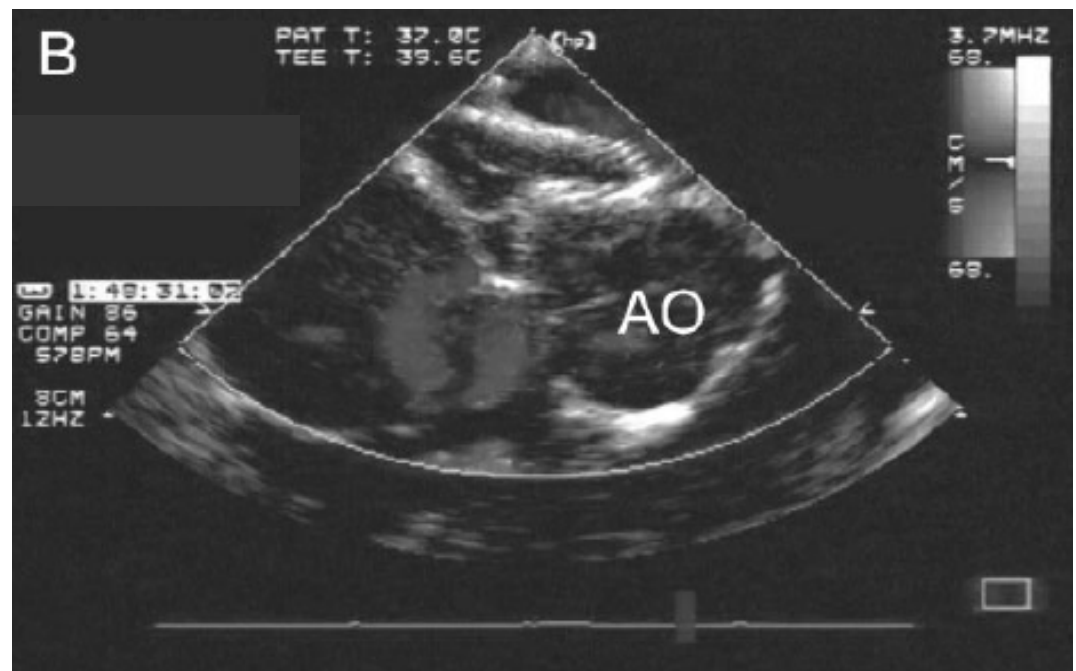
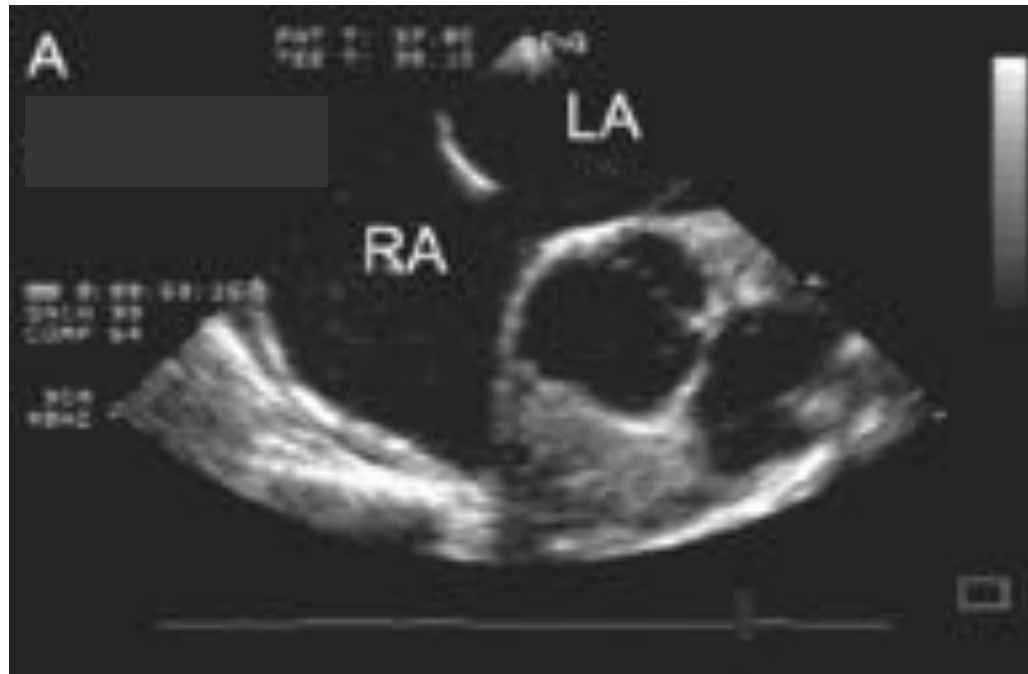
CIA large à fermer avant 25 kg



Critères de fermeture percutanée

- CIA de type ostium secundum
- $Q_p/Q_s > 1.5$ (évolutif ++, ↗ avec l'âge et pathologies gauches)
- Absence d'HTAp (< 70 mmHg, RP < 6 u Wood)
- Poids > 25 kgs (.....)
- Diamètre < 40 mm
- Longueur septum $>$ diamètre CIA + 14 mm
- Rebord > 5 mm sauf en retro-aortique :
en fait seules contre indications :
 - absence de rebords postérieur et inférieur
 - CIA multiples
 - Anomalies du retour veineux pulmonaire ou autre cardiopathie associée





CI 39Hz

10cm

2D

58%

C 50

P Arrêt

Rés

24 cm

C3

- 0

- 5

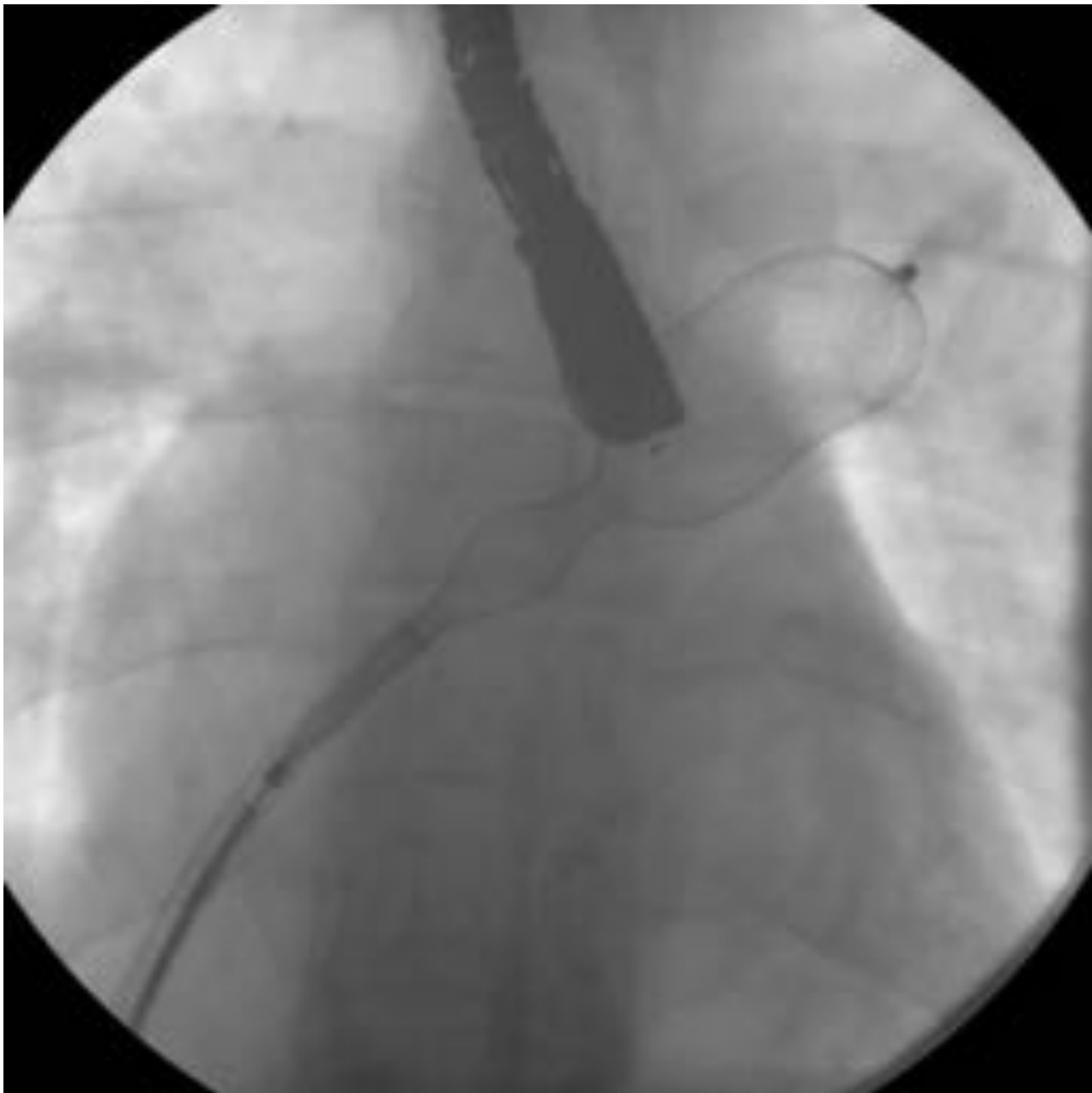


JPEQ - 10

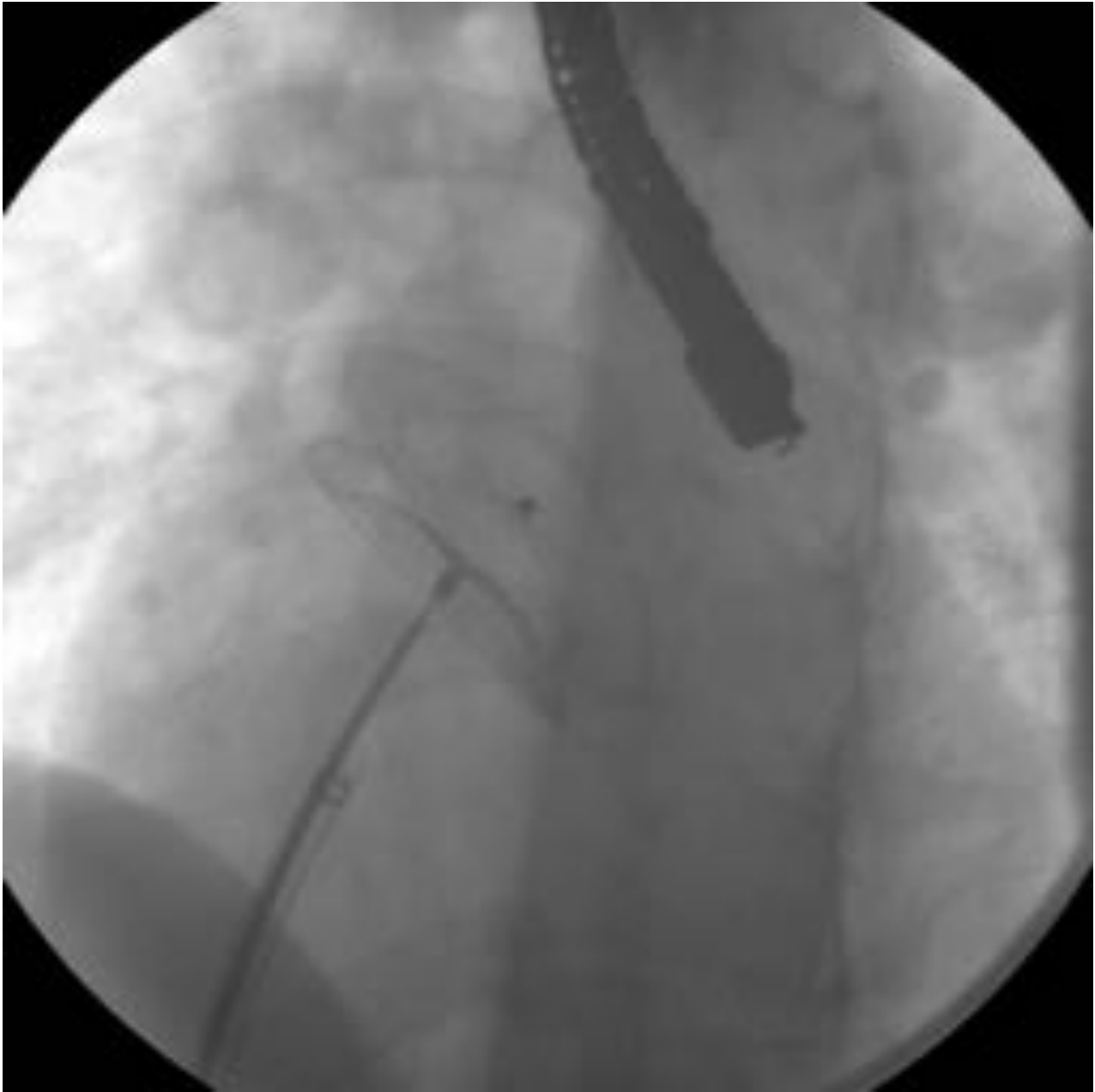
61 bpm

PHILIPS





[hyp](#)



[hy](#)

suivi

- Echo: shunt résiduel? volume ventriculaire droit? pressions pulmonaires.
- La survenue d'arythmie : l'interrogatoire, l'ECG +/- Holter.
- Les patients opérés avant 25 ans sans lésion résiduelle : pas de suivi au long cours. Mais risque possible de survenue d'arythmies tardives.
- Si shunt résiduel, une HTAP ou des complications rythmiques : suivi en centres spécialisés
- Après une fermeture per cutanée, suivi biannuel durant les 2 premières années puis ensuite espacé (tous les 2 à 4 ans).

Suivi suite

- Le sport : pas contre indiqué chez les patients porteurs d' une CIA (avant ou après fermeture) n' ayant ni HTAP, ni dysfonction ventriculaire droite ni arythmies significatives.
- grossesse risque faible sans HTAP.
 - La fermeture de la CIA avant une éventuelle grossesse est recommandée pour prévenir les risques d' embolie paradoxale ou d' aggravation du statut fonctionnel.
 - La grossesse est contre indiquée chez les patientes présentant une HTAP ou un syndrome d' Eisenmenger.
 - Le risque de récurrence d' une CIA varie entre 3 et 10% (en dehors des formes génétiques autosomiques dominantes comme le syndrome d' Holt Oram).
- La prophylaxie d' une endocardite infectieuse est recommandée durant les 6 mois qui suivent la fermeture per cutanée d' une CIA.

09/11/2012 10:47:47

ESCURIOL, Julien

09/11/2012 10:47:47

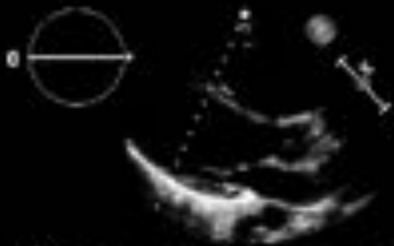
IT=0.6 IM 1.2

0117198010

HAUT LEVEQUE PEDIATRI X5-1/Adulte

CI 31Hz
14cm

ZD / TM
50% 58%
C 50
P 3ax
HC6n



- PPVGs	1.4 cm
- DVGs	2.6 cm
- SVs	1.9 cm
- PPVGd	0.9 cm
- DVGd	4.3 cm
- SVd	0.9 cm

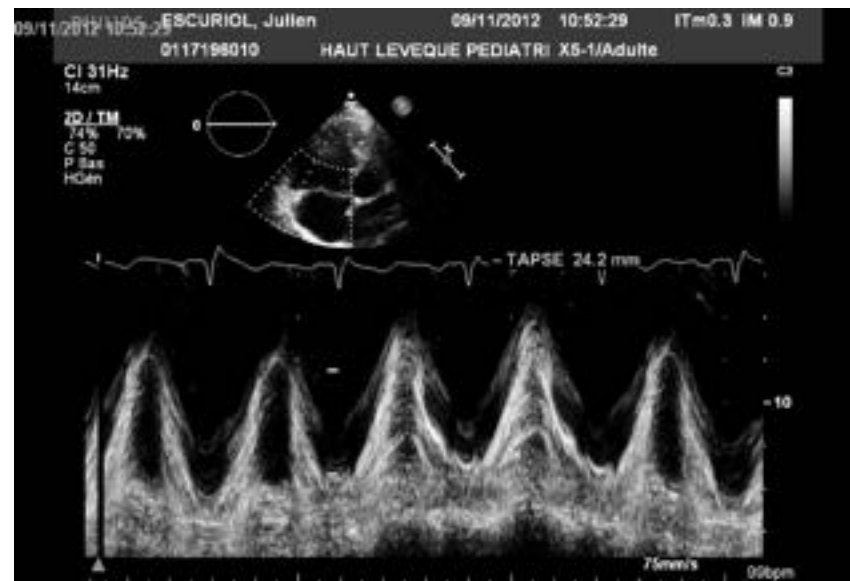
VTD (TM-Teich)	83.1 ml
SM/PPVG (TM)	1.00
% SV (TM)	111 %
FR (TM-Teich)	39.5 %
VTS (TM-Teich)	24.8 ml
FE (TM-Teich)	70.4 %
%PPVG (TM)	55.6 %

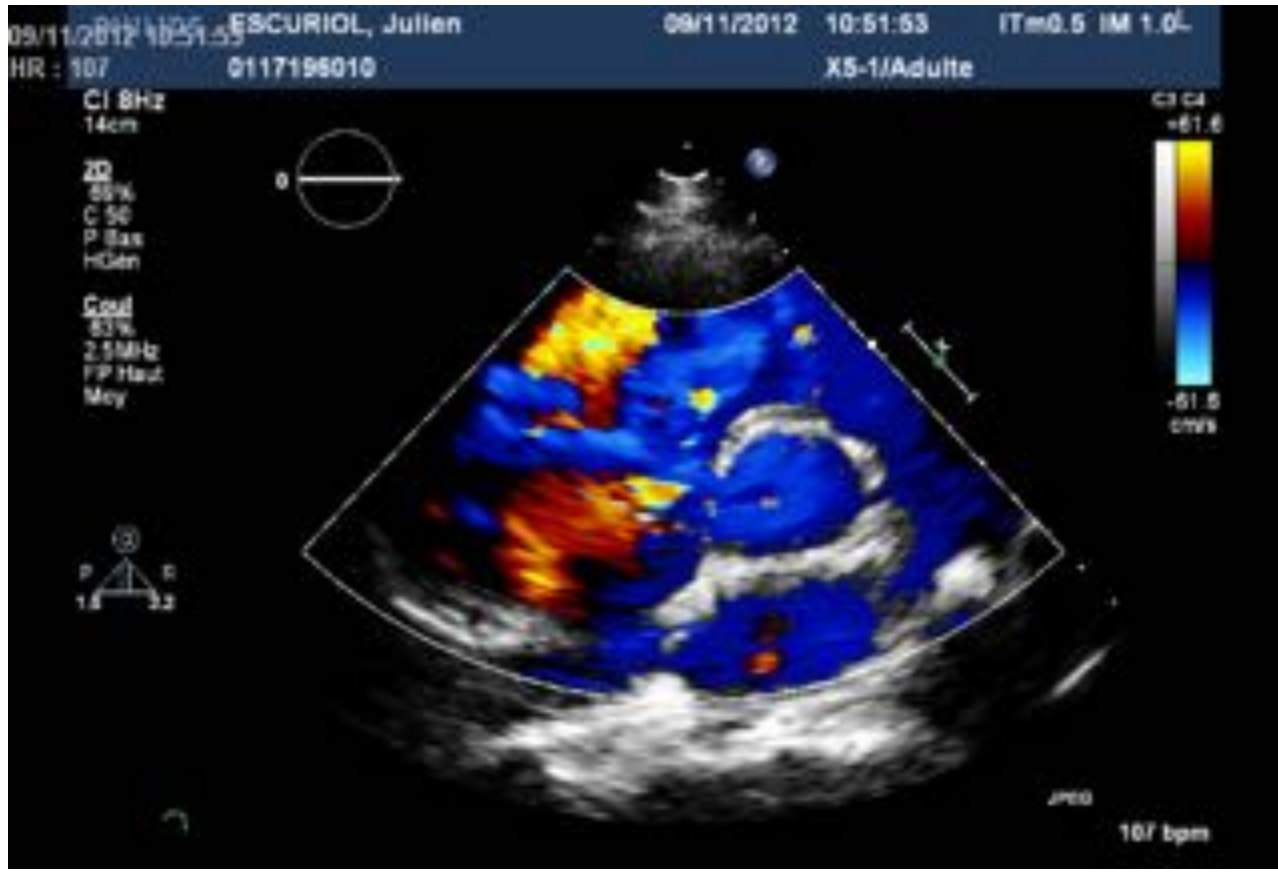


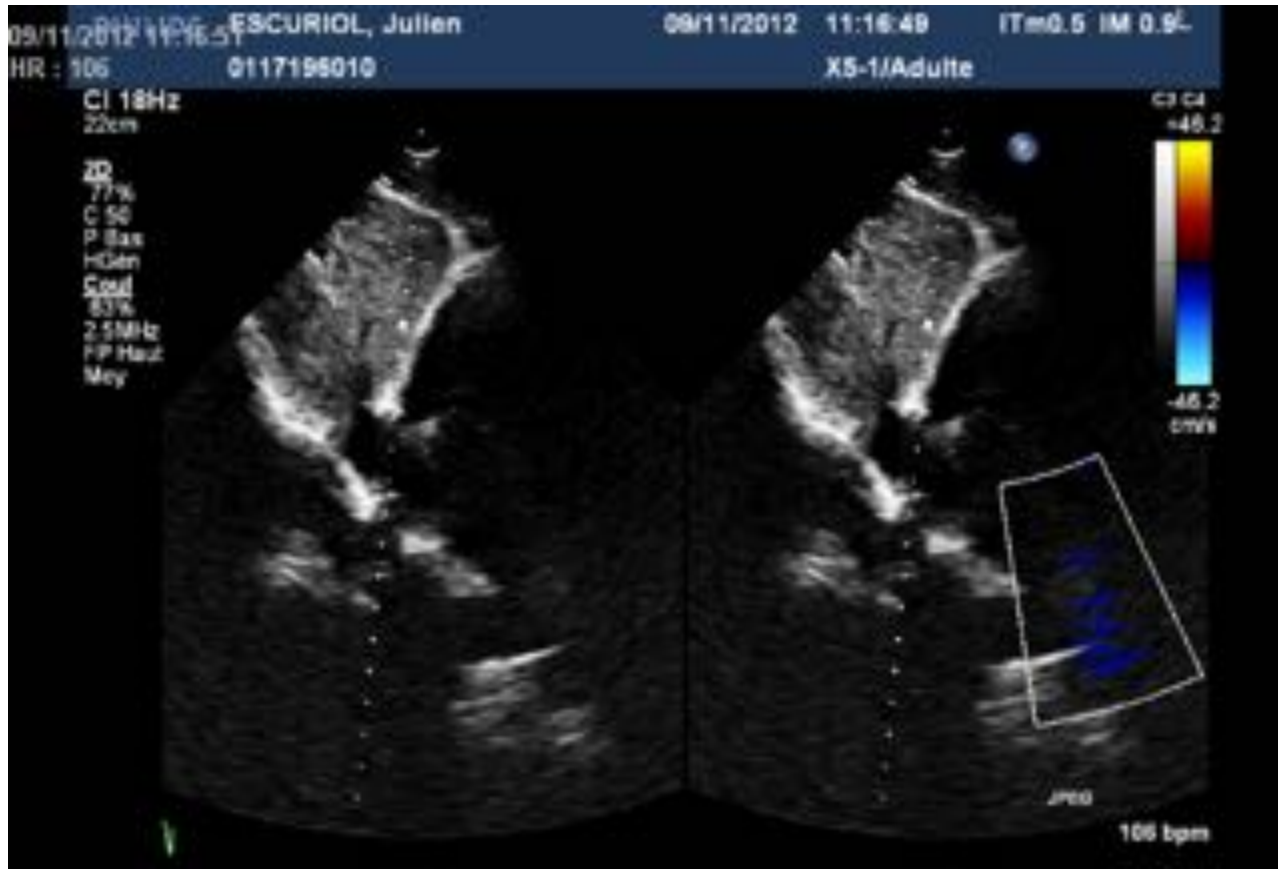
75mm/s

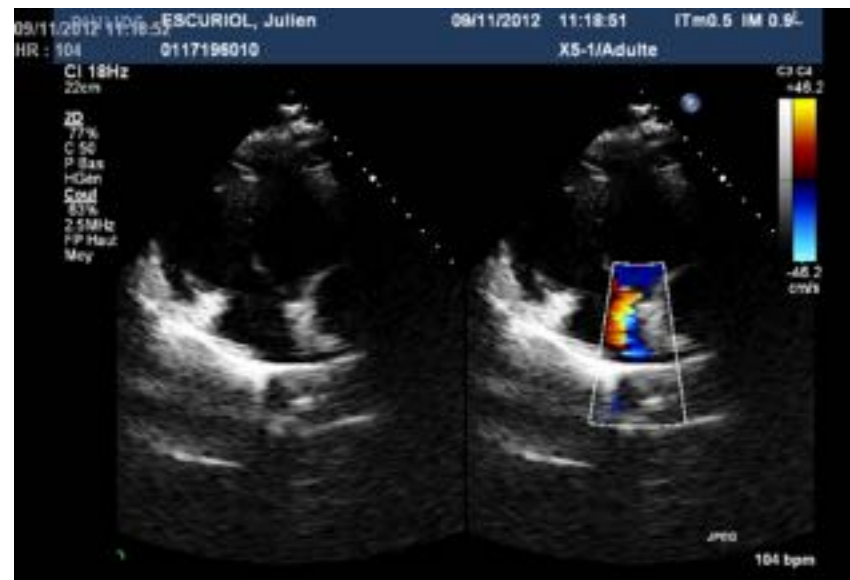
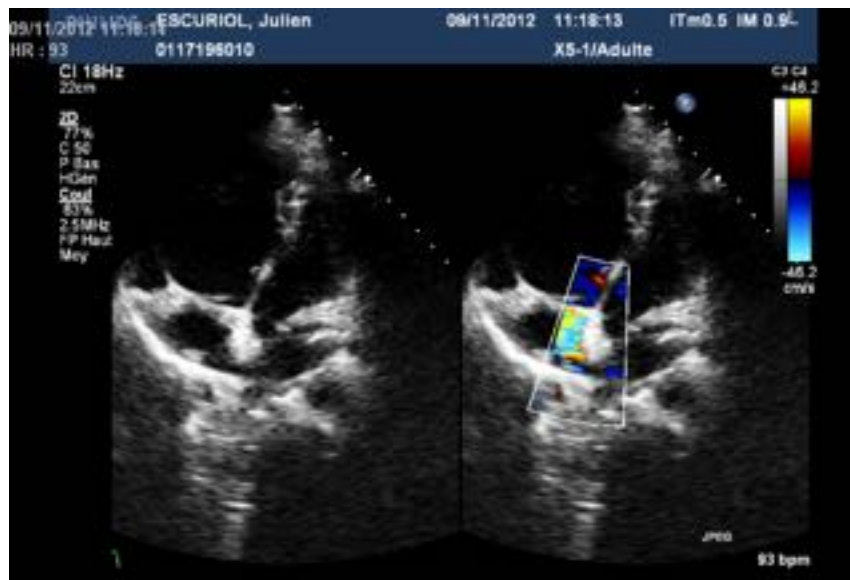
104bpm



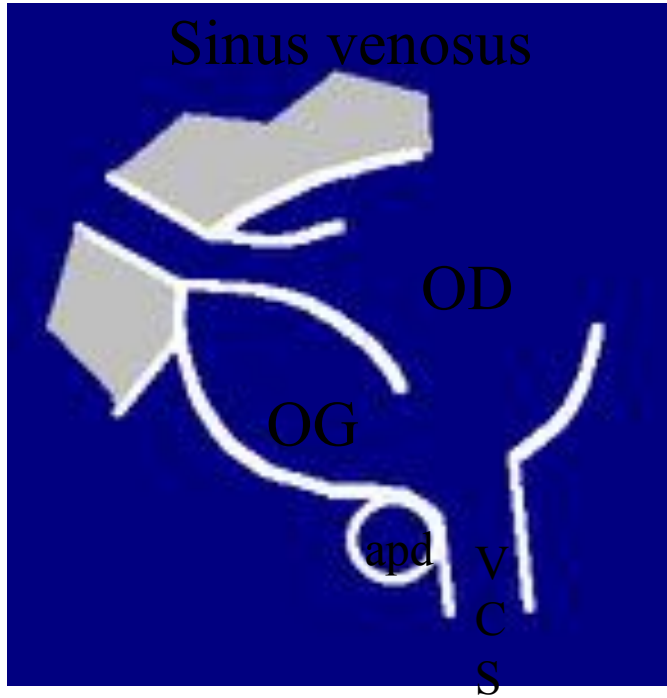






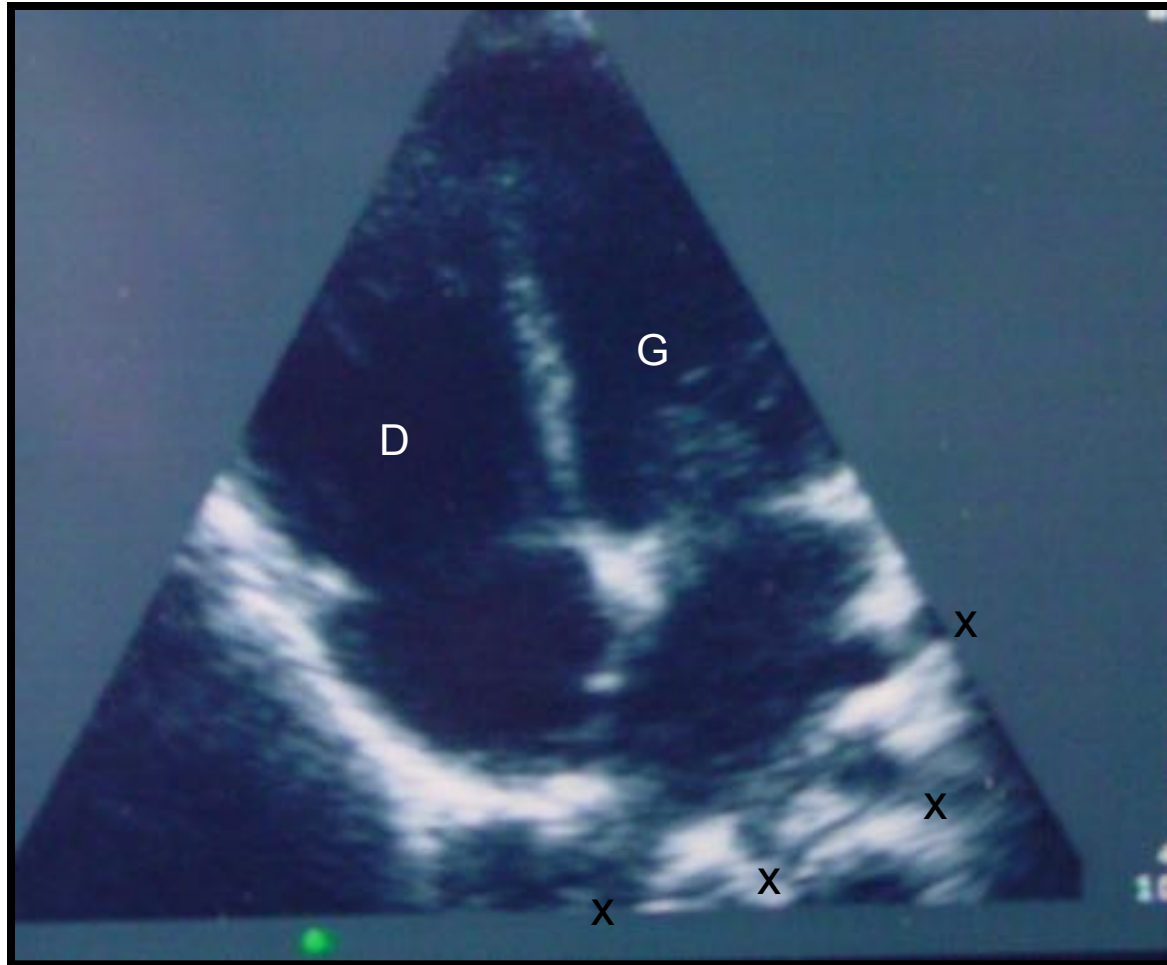


CIA sinus venosus

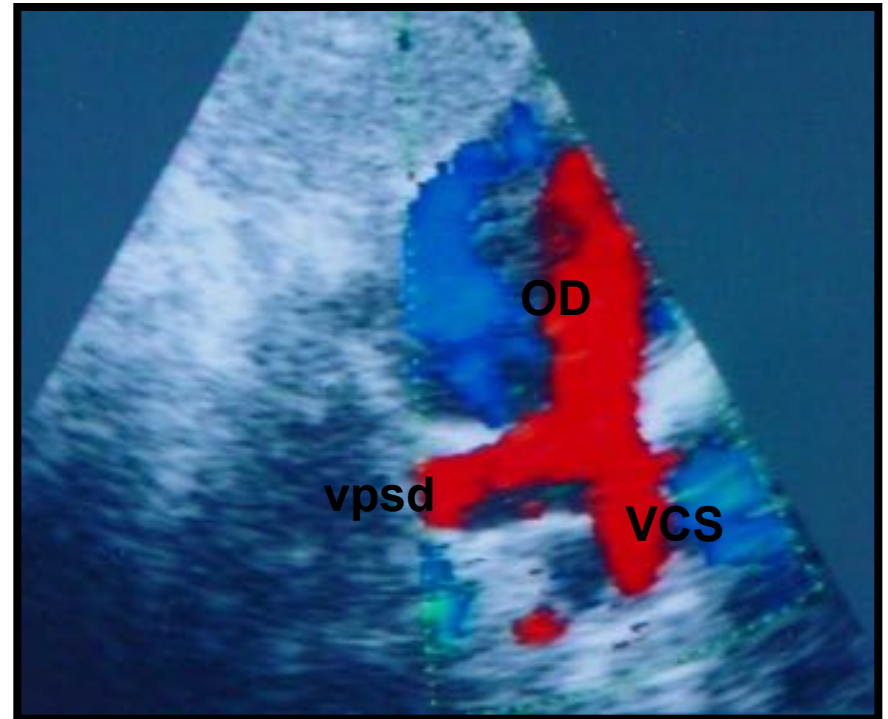
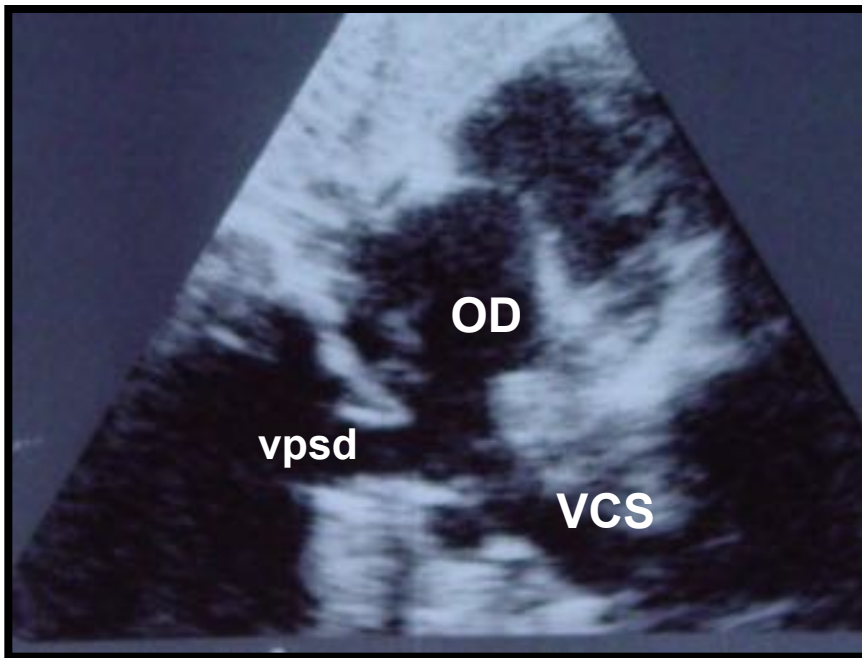


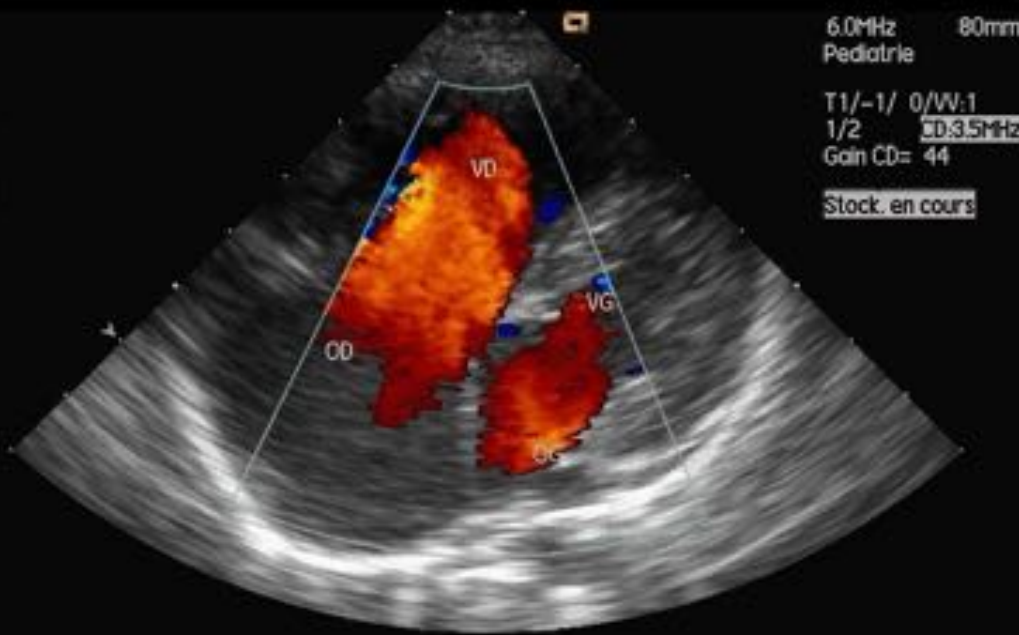
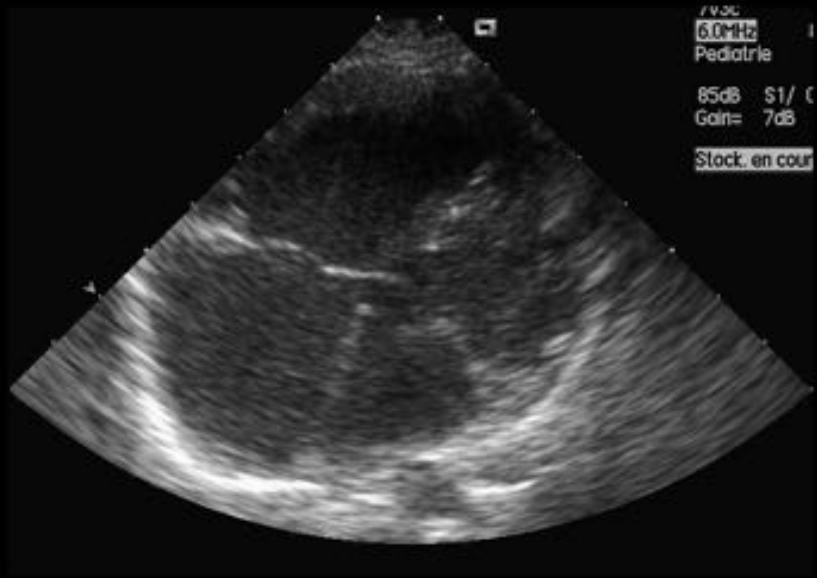
CIA sinus venosus
équivalent de RVPAP

Retour veineux pulmonaire normal: 4 veines à l' OG

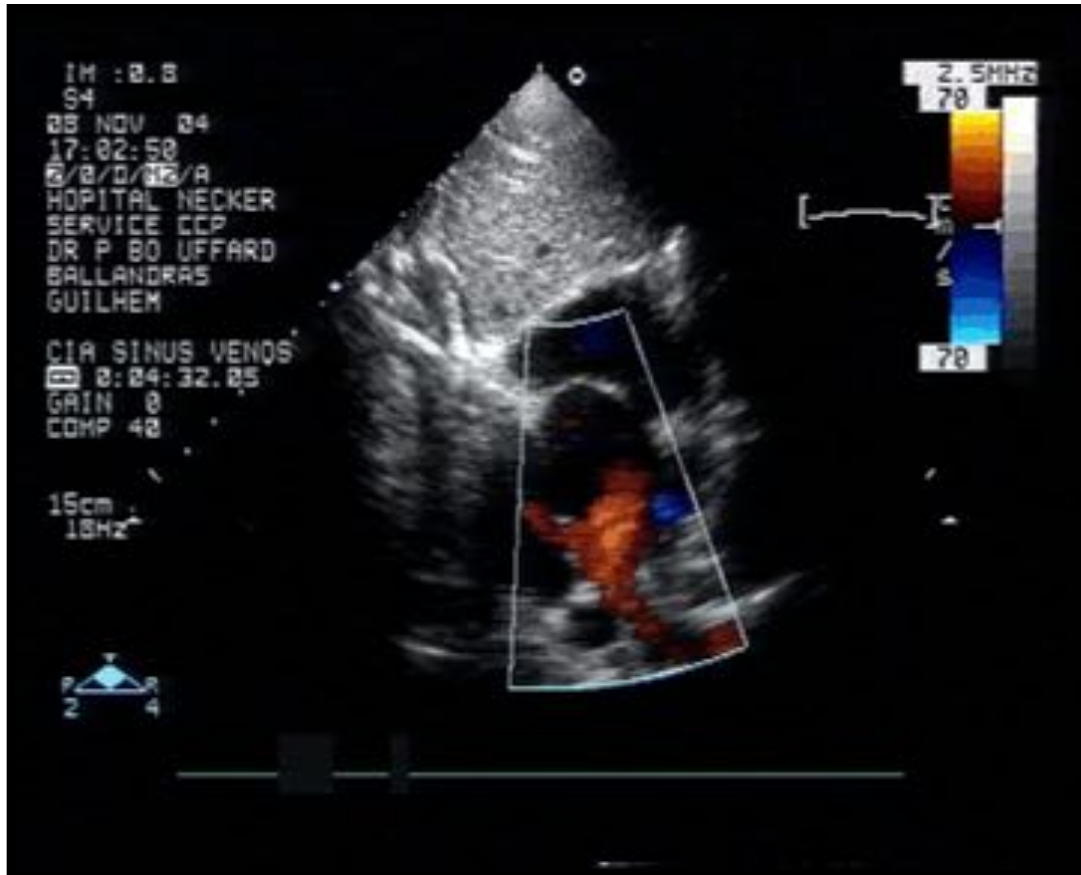


CIA sinus venosus (vpsd au pied VCS)

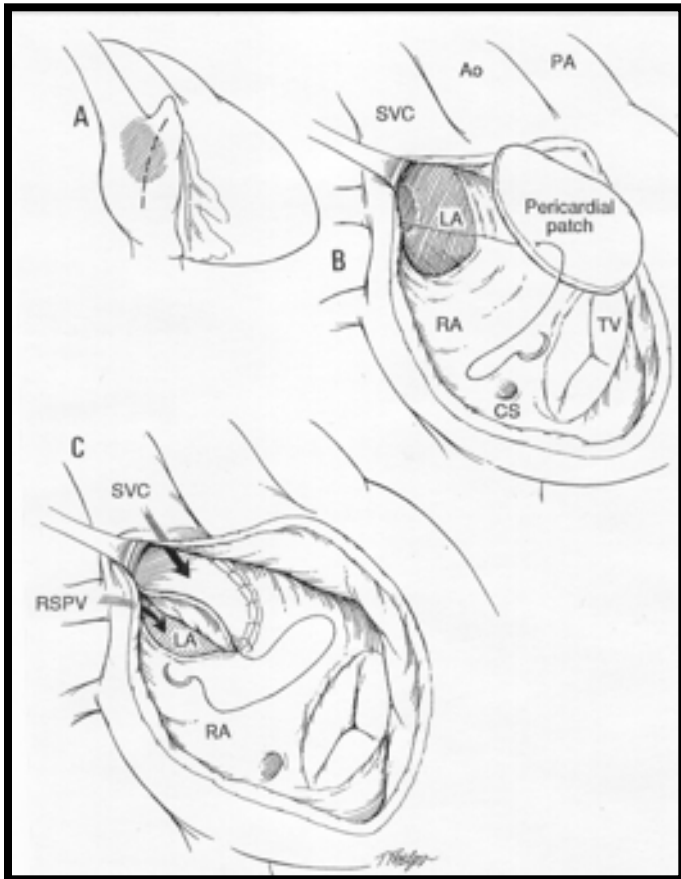




CIA *sinus venosus*



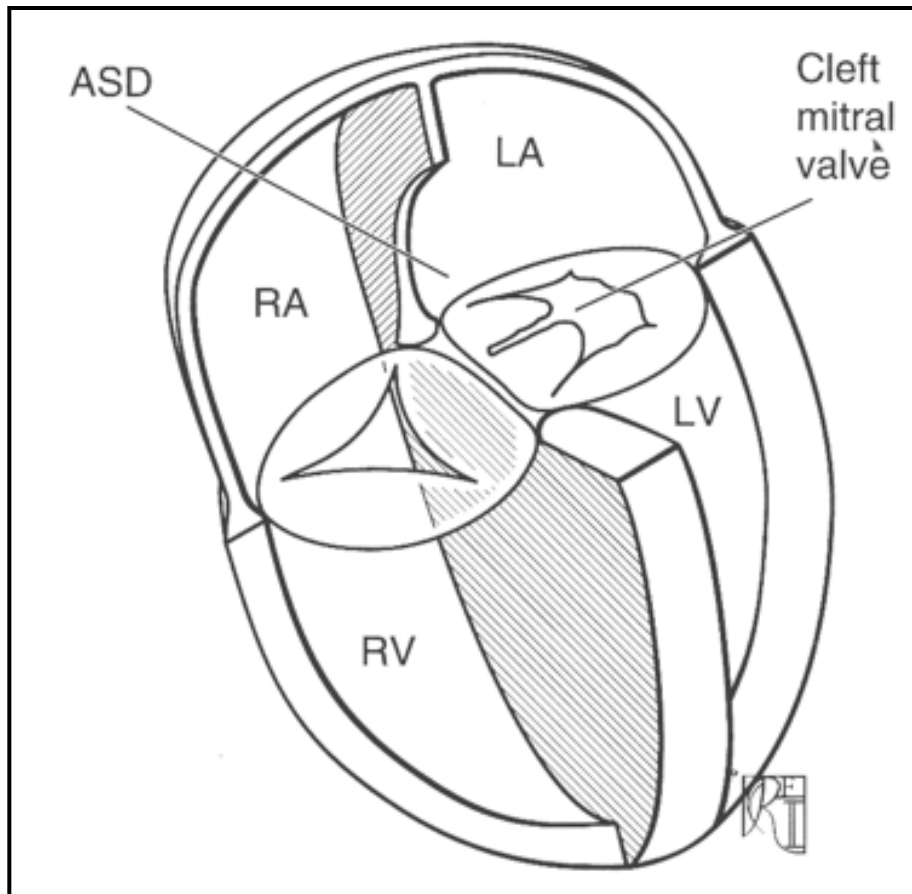
Cure chirurgicale CIA sinus venosus



But: « fermeture CIA + Tunnelisation vpd → OG »

**CIA ostium primum
ou CAV PARTIEL
(anomalie des bourgeons
endocardiques)**

CAV partiel



CAV PARTIEL

- **Association: anomalies des bourgeons endocardiques**

CIA ostium primum + fente mitrale

- Partage les caractéristiques cliniques et évolutives d'une CIA à gros shunt
- Pronostic: il est à la mitrale +++

IM : 1.5
S3
05 MAI 04
13:15:09
1/1/E/HS

+ADULTE STD
REGNIER
SERGE

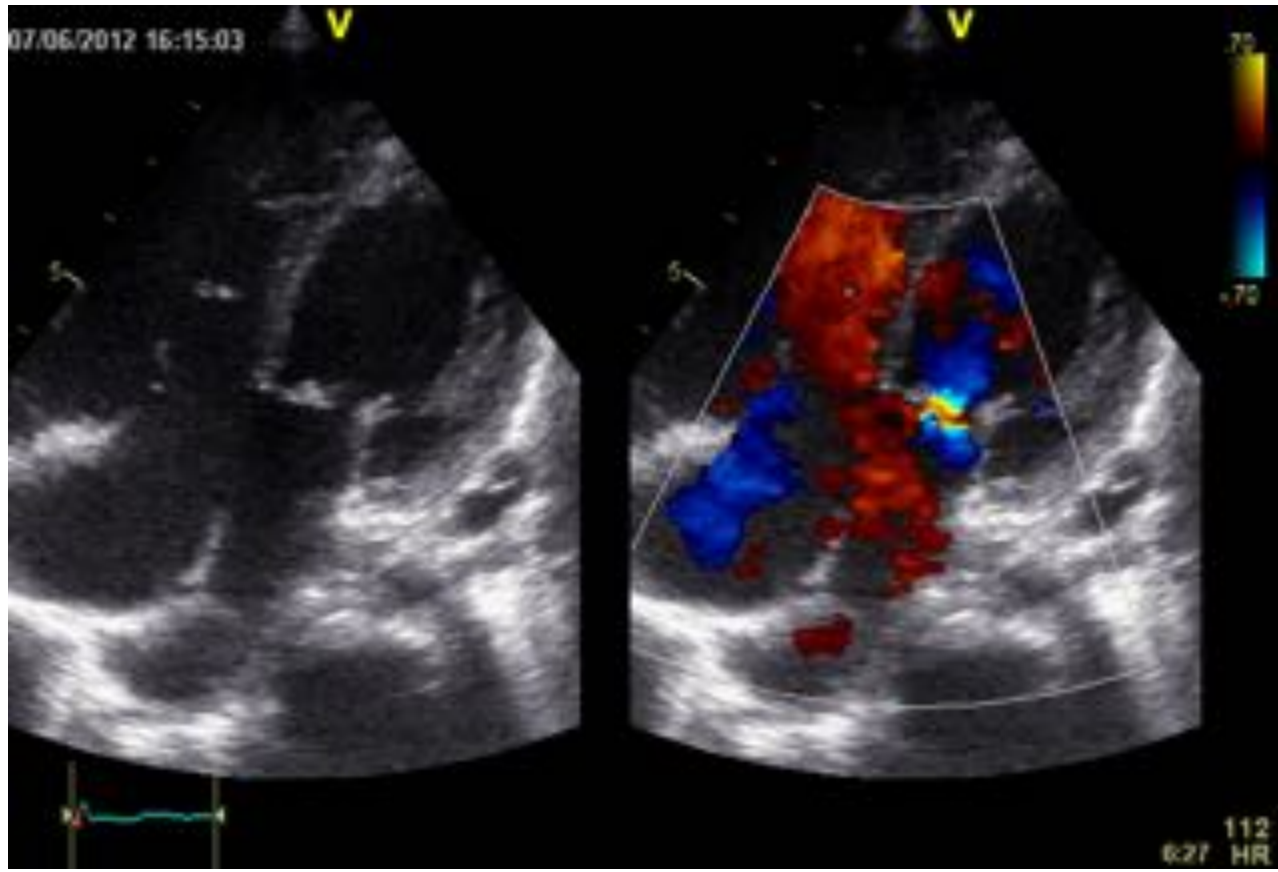
1:43:50
GAIN 64
COMP 57
74BPM

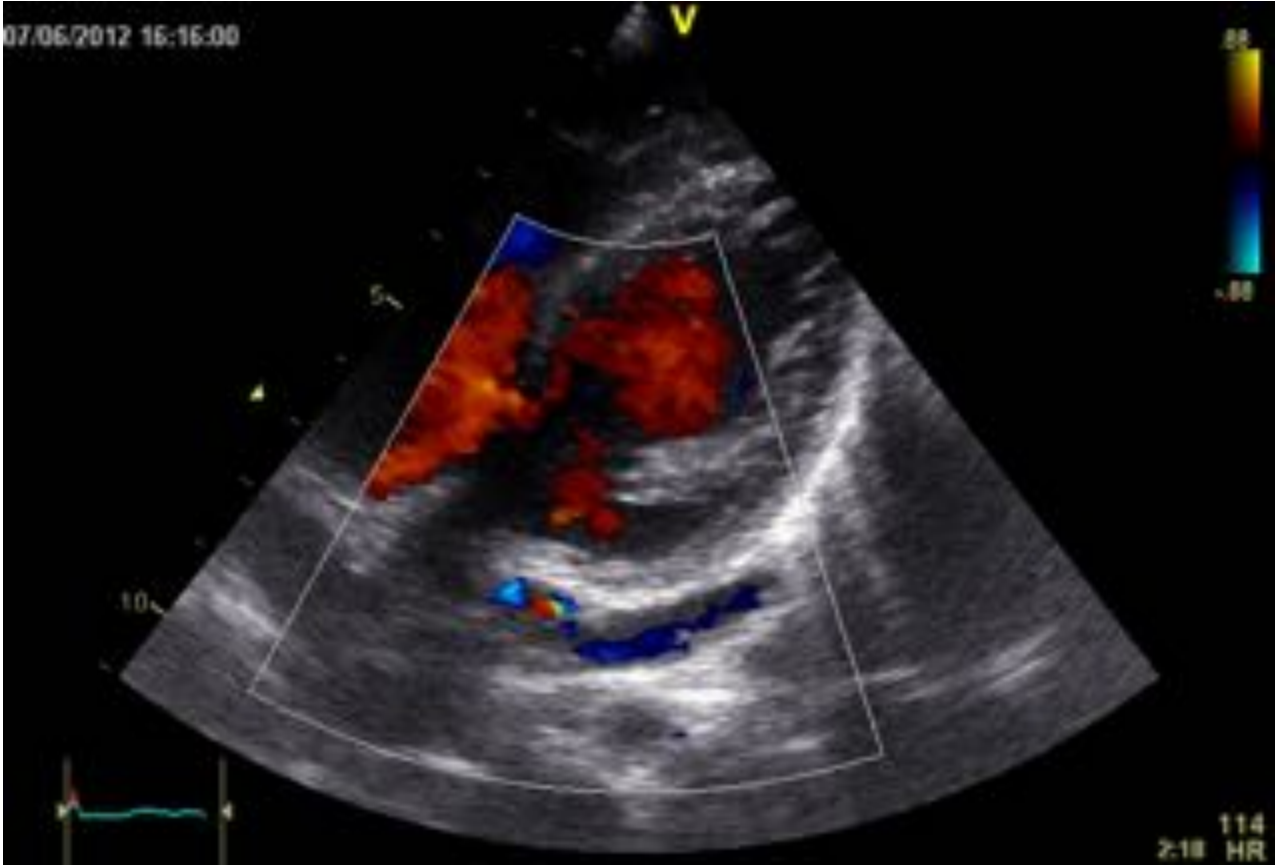
16cm
36Hz



PHILIPS



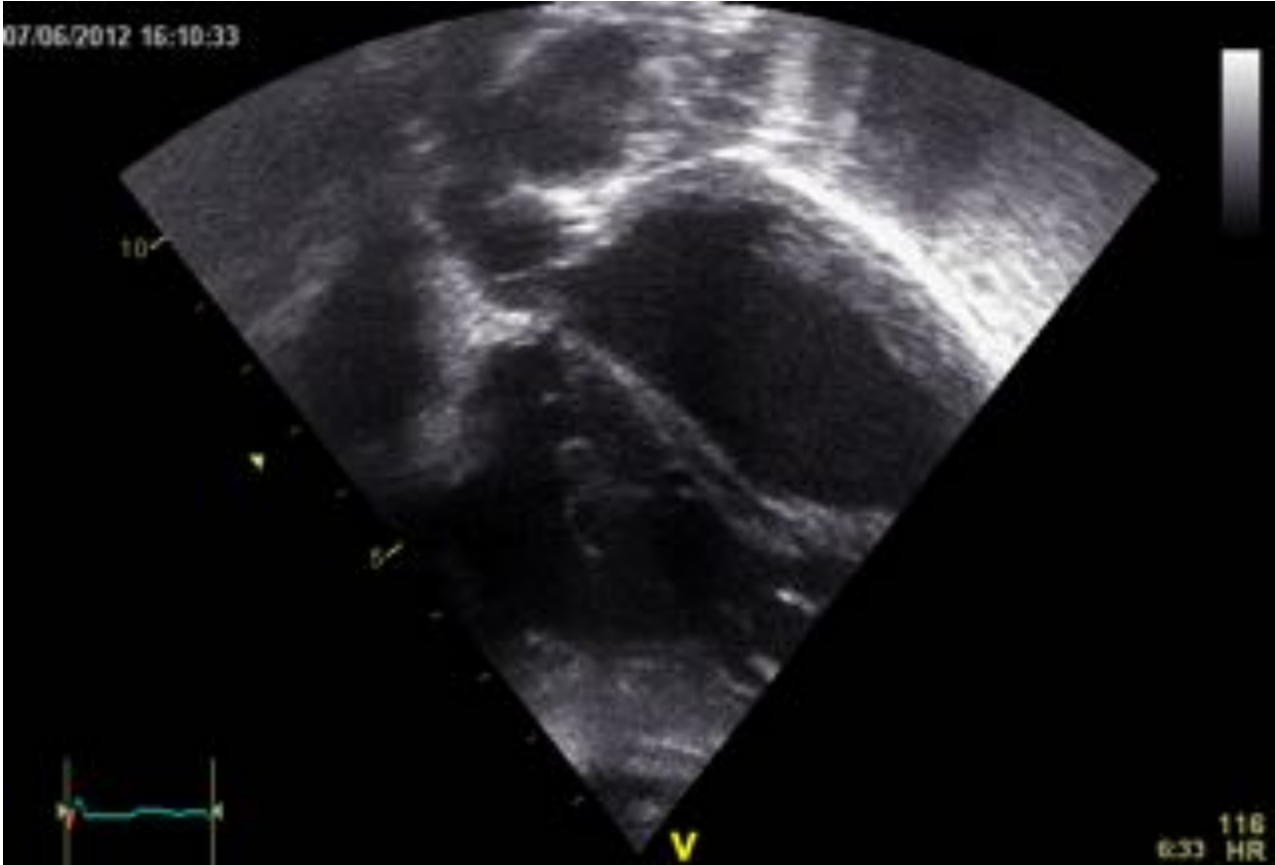




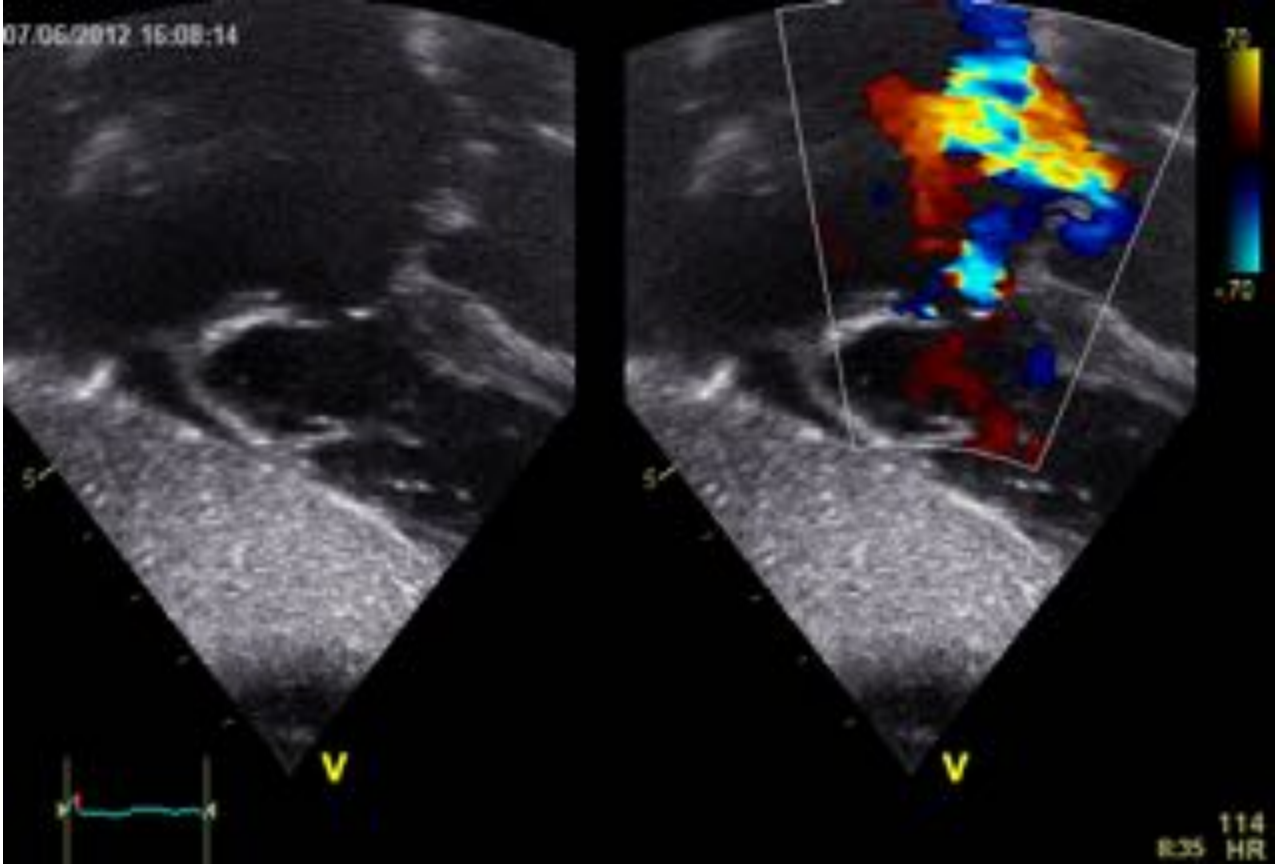
07/06/2012 16:11:57



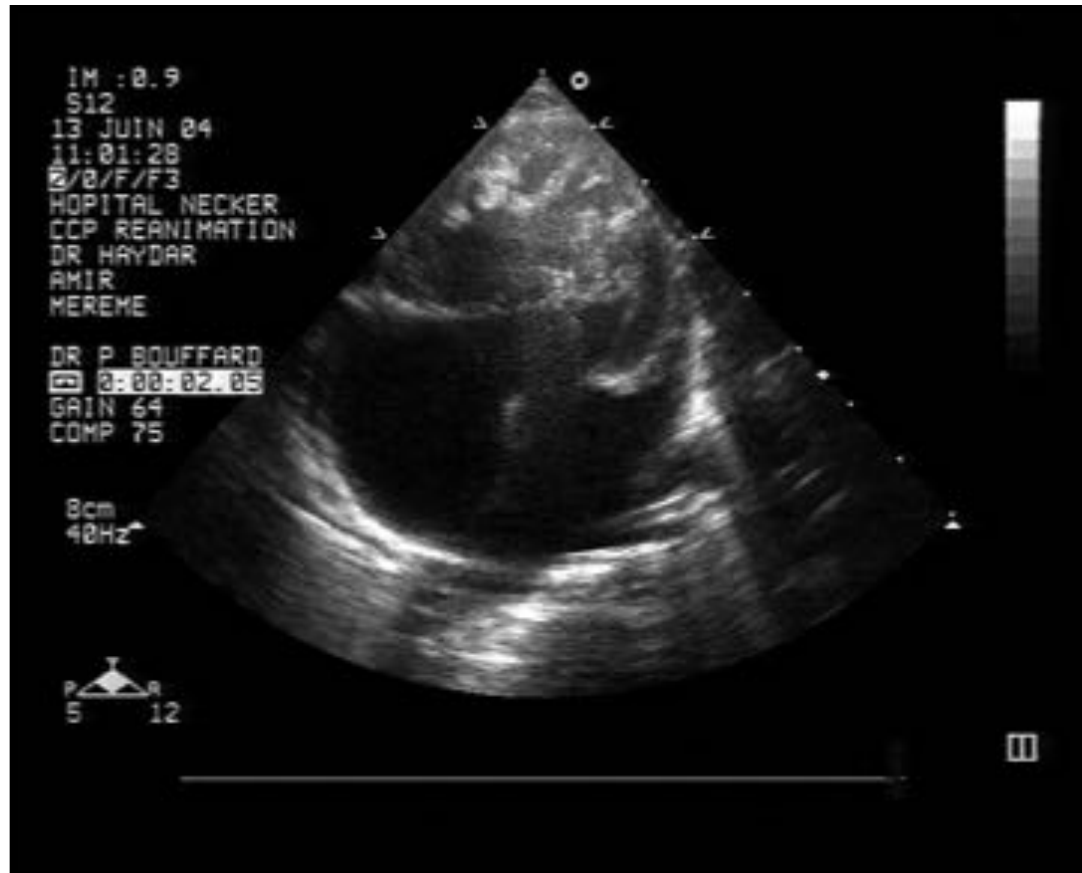
117
6:29 HR







CAV partiel



CAV partiel post-op. : IM



CAV partiel, IM redux : RVM

